

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- MEDECINE -
U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1977 - N° 373

**LES MANIFESTATIONS MUSCULAIRES
DE LA SARCOÏDOSE**

A propos d'une forme pseudo-myopathique

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 21 Septembre 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Denis BOUSSAC

Ancien Élève de l'École du Service de Santé des Armées de Lyon

né le 16 Octobre 1950

à NANCY (Meurthe-et-Moselle)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON

- MEDECINE -

U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1977 - N° 373

**LES MANIFESTATIONS MUSCULAIRES
DE LA SARCOÏDOSE**

A propos d'une forme pseudo-myopathique



THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 21 Septembre 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Denis BOUSSAC

Ancien Élève de l'École du Service de Santé des Armées de Lyon

né le 16 Octobre 1950

à NANCY (Meurthe-et-Moselle)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON

- MEDICINE -

M. F. E. GRANGE-BLANCHE

Année 1977 - 1978

LES MANIFESTATIONS MUSCULAIRES

DE LA SARCULOSE

A propos d'une forme pseudo-myopathique



THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 21 Septembre 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Denis BOUSSAC

né le 15 Octobre 1950

à NANCY (Meurthe-et-Moselle)

— UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON I —

Président de l'Université	M. le Professeur D. GERMAIN
Vice Président	M. le Professeur E. ELBAZ
Deuxième Vice Président	M. B. ROUSSET
Troisième Vice Président	M. R. LOPEZ
Secrétaire Général	M. RAMBAUD

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE :

Médecine :	GRANGE BLANCHE	M. le Docteur B. SALLE (MCA)
	ALEXIS CARREL	M. le Professeur R. MORNEX
	SUD-OUEST	M. le Professeur J. NORMAND
	LYON NORD	Directeur : M. le Docteur J.P. NEIDHARDT
		Directeur honoraire : M. le Professeur A. BERTOYE
Biologie Humaine		M. le Docteur J.P. REVILLARD (MCA)
Techniques de Réadaptation		M. le Docteur A. MORGON (MCA)
Sciences Pharmaceutiques		M. le Professeur BIZOLLON
Sciences Odontologiques		M. le Docteur R. VINCENT
Institut régional d'éducation physique et sportive ..		Président du conseil d'UER : M. le Professeur
		R. GUILLET,
		Directeur M. A. MILLON
Mathématiques		M. le Professeur E. COMBET
Physique		M. le Professeur J. DELMAU
Chimie et Biochimie		M. le Professeur J. HUET
Sciences de la Nature		M. le Professeur R. GINET
Sciences Physiologiques		Mlle le Professeur J.F. WORBE
Institut Universitaire et Technologie n°1		M. le Professeur B. POUYET
Institut Universitaire et Technologie n°2		M. J. GALLET (Directeur ENSAM)
Observatoire		M. M. MONNET (Astronome Adjoint)
Physique Nucléaire		M. le Professeur GUSAKOW
Mécanique		Mlle le Professeur G. COMPTE-BELLOT.



EXAMINATEURS DE LA THESE :

Président : Monsieur le Professeur J. PASQUIER

Assesseurs : Monsieur le Professeur Agrégé J.L. VAUZELLE

Monsieur le Professeur Agrégé C. BOURRAT

Monsieur le Professeur Agrégé R. LEVRAT

A la Mémoire de mon père

*qui aurait tant aimé voir la fin de ce travail,
et à qui nous devons le sens de l'effort qu'il
nous a sans cesse montré dans sa conduite.*

A ma femme

A ma fille

A ma mère,

A mes beaux-parents,

A toute ma famille

A mes Amis

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur J. PASQUIER.

*Il est pour nous l'image d'un Maître
que nous admirons beaucoup.*

*Nous lui exprimons ici notre profonde
gratitude pour tout son enseignement
et pour la confiance qu'il nous a sans
cesse témoignée.*

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur Agrégé J.L. VAUZELLE

Monsieur le Professeur Agrégé C. BOURRAT

Monsieur le Professeur Agrégé R. LEVRAT

*Nous les remercions
d'avoir accepté de faire partie
du Jury de cette Thèse.*

A Monsieur le Médecin Général THALABARD

*commandant l'Ecole du Service de Santé
des Armées de LYON.*

A tous mes Supérieurs

A mon Ecole

A Monsieur le Médecin en Chef LARMANE

Médecin Chef de l'Hôpital des Armées BAUR à COLMAR

*pour son accueil si chaleureux
qu'il nous a réservé durant
toute cette année.*

A Monsieur le Médecin Principal du BOURGUET

Médecin Chef du Service de Médecine
de l'Hôpital des Armées BAUR à COLMAR

*en remerciements de toute la compréhension
dont il nous a fait preuve pour nous permettre
l'élaboration de ce travail.*

CHAPITRE I.

HISTORIQUE

La Sarcoïdose ou maladie de BESNIER - BOECK - SCHAUMANN, après de nombreuses publications, conférences et congrès, reste toujours aussi difficile à placer dans un cadre nosologique précis, qu'en 1905 où DARRIER et ROUSSY en attribuaient les lésions anatomiques à une origine tuberculeuse, car si elles n'étaient pas tuberculeuses, on ne voyait pas bien ce qu'elles pouvaient être.

Pourtant de nombreuses années se sont écoulées depuis la découverte de cette maladie, et cette difficulté de classification est certes la résultante de nos connaissances incomplètes, mais aussi sans doute celle d'un problème sémantique concernant la notion réelle de la maladie.

Il nous semble utile, afin de mieux comprendre la place actuelle de la Sarcoïdose dans un cadre pathogénique, de retracer rapidement les différentes étapes que cette maladie a franchies. Schématiquement, on peut envisager 3 grandes étapes :

I - L'ERE DES DERMATOLOGUES.

dont l'importance se manifeste de nos jours par les noms qu'ils ont laissés à la maladie :

J. HUTCHINSON en 1869 vit un malade nommé MORTIMER, porteur de variétés particulières de lésions cutanées qu'il décrivit ; il nomma ainsi l'affection "Maladie de MORTIMER" qui permit plus tard d'identifier cette maladie à la sarcoïdose.

E. BESNIER en 1889, de PARIS, décrivit une nouvelle variété de lésions cutanées concernant une dermatose de la face, qu'il baptisa "LUPUS PERNIO" bien différencié du "LUPUS TUBERCULEUX" par une prédominance de cellules épithélioïdes et de nombreuses cellules géantes, avec absence de bacille de KOCH.

TENESSON en 1892 examina un lupus pernio à la vitro-pression où il observa des grains lupiformes ; l'examen microscopique montrait des cellules épithélioïdes, mais ne permit pas de mettre en évidence des bacilles de KOCH.

C. BOECK en 1899, à OSLO, publia une étude clinique et histologique d'un type de lésions cutanées, isolées sur 3 cas différents de sarcoïde, qu'il regroupa en 1900 sous le terme de "Sarcoïde multiple bénigne de la peau ou lupoïde miliaire multiple". Il en fit l'identification au cas d'HUTCHINSON, et seulement en 1916 à ceux de BESNIER.

A ce stade de la découverte de la maladie, il est le premier à noter l'atteinte concomitante des ganglions lymphatiques.

DARRIER et ROUSSY en 1905, rapportent 4 cas de sarcoïdes de la peau qu'ils affirment être d'origine tuberculeuse, malgré la négativité de réaction à l'inoculation au cobaye des extraits de lésions.

Après ces premières 20 années d'isolement de la maladie dans la discipline dermatologique, on assistera à une connaissance plus approfondie du champ d'action de la maladie.

II – L'ERE DU GENERALISTE.

dont l'importance sera capitale, sous-tendue par les divers travaux qui ont été entrepris, permettant ainsi comme nous le verrons plus loin, de rassembler dans un même cadre les divers éléments cliniques jusque là indépendants :

KREIBICK en 1904 à VIENNE, rapporta 4 observations de lésions d'ostéite kystique des phalanges associées à un LUPUS PERNIO.

HEERFORT en 1909 à COPENHAGE, décrivit l'uvéoparotidite chronique à laquelle il légua son nom, et qui sera rapporté ultérieurement à la sarcoïdose.

RIEDER en 1910, signala un aspect radiologique particulier des phalanges associé à un lupus pernio.

BEZANCON et **LALBI** en 1911, en présence d'adénopathies sous-maxillaires et cervicales, évoquent une adénite tuberculeuse d'un type très particulier.

SCHAUMANN dès 1914 mais surtout en 1917, à STOCKHOLM, se livra à un travail d'ensemble des différentes manifestations publiées jusque là ; il lui revient le mérite essentiel d'avoir à cette époque et dans les années suivantes jusqu'en 1936, établi l'unicité des lésions décrites précédemment par **BESNIER** et **BOECK** et d'avoir considéré non seulement le revêtement cutané mais également l'extension muqueuse, osseuse, ganglionnaire, amygdalienne, splénique et pulmonaire. Finalement, il permit de rattacher l'ensemble de ces lésions - qu'il considérait comme une "paratuberculose" avec cuti réaction négative - à un support anatomo-pathologique commun, caractérisé par le "GRANULOME TUBERCULOIDE", siégeant préférentiellement à proximité des organes lymphatiques. L'ensemble de ses découvertes l'amena à préférer au terme de sarcoïde celui de "LYMPHO-GRANULOMATOSE BENIGNE".

JUNGLING en 1919 et 1928, constatant des atteintes médullaires au niveau des phalanges, relia ces dernières à la sarcoïdose de **BOECK**, et au lupus pernio ; il pensa alors à une forme particulière de tuberculose qu'il dénomma : "OSTEITE TUBERCULEUSE KYSTIQUE MULTIPLE".

MYLIUS et **SCHURMANN** en 1930, avancèrent une nouvelle notion dans l'identification de la maladie, en y faisant une forme atypique scléro-hyperplasique de tuberculose.

PAUTRIER en 1934, au cours de la réunion de Dermatologie à STRASBOURG, proposa le terme de "Maladie de **BESNIER-BOECK-SCHAUMANN**" pour lequel il sous-entendait une atteinte réticulo-endothéliale à localisation diverse et multiple, mais à support histologique commun et constant.

En somme, c'est à cette deuxième période que nous devons l'assise de nos connaissances actuelles de la Sarcoïdose et plus particulièrement à **SCHAUMANN**, qui par sa conception, relia en une entité morbide unique les différentes localisations de la maladie jusque là dissociées.

III – L'ERE DES PNEUMOLOGUES.

En 1915, **KUSNITZKY** et **BITTORF** avaient publié une association de sarcoïdes cutanées, d'adénopathies et d'atteinte pulmonaire, ce qui les avaient amenés à conclure à une maladie de "système".

Mais ce n'est qu'en 1940 que perçut la notion plus précise d'atteinte thoracique prédominante voire exclusive, grâce aux auteurs Scandinaves.

Pour cela, il a fallu attendre l'extension des examens radiographiques systématiques, qui ont

permis de déceler la fréquence des adénopathies hilaires bilatérales dans la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

En 1946, LOEFGREN compléta ces nouvelles données en publiant l'association d'adénopathies médiastinales bilatérales (non tuberculeuses) et d'un érythème noueux dans le cadre de la sarcoïdose, à laquelle il laissa son nom.

Si cette classification schématique de l'évolution de la sarcoïdose n'a pas la prétention de faire revivre minutieusement toutes les nombreuses difficultés d'approche que cette maladie a fait surgir, elle a néanmoins l'intérêt de se substituer aux différentes étapes successives que l'histoire des localisations musculaires de la maladie a pu connaître.

Avant d'aborder ces localisations musculaires, sujet principal de notre étude, nous aborderons rapidement la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN dans un contexte clinique général, afin de mieux y placer les formes musculaires.



C H A P I T R E II.

LES DIVERSES MANIFESTATIONS CLINIQUES DE LA SARCOIDOSE

Actuellement, la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN présente plus que jamais un intérêt tout particulier, avec surtout son problème essentiel d'ordre nosologique, compte tenu du mystère environnant son étiologie et des nombreuses contradictions dans différents points, malgré plus d'un siècle d'études, de Congrès et de publications diverses.

Cette difficulté d'approche réside même dans sa définition. C'est ainsi qu'en 1960, au Congrès de WASHINGTON, lors de la 2^o Conférence Internationale sur la sarcoïdose, fut décidé à l'unanimité "qu'une brève description aurait plus de signification qu'une définition". Plus récemment, dans un article intitulé "La sarcoïdose est-elle une entité nosologique ?" CHRETIEN devant les difficultés de réponse, aurait préféré le titre "La sarcoïdose à la recherche d'une définition". Faute de mieux, cette - définition de 1960 - est encore admise de nos jours, et c'est par elle que nous commencerons l'étude générale de la maladie :

"La Sarcoïdose est une maladie granulomateuse diffuse d'étiologie et de pathogénie indéterminée. Les ganglions lymphatiques, médiastinaux et périphériques, les poumons, le foie, la rate, la peau, les yeux, les os des phalanges et les glandes parotides sont le plus souvent atteints, mais d'autres organes ou tissus peuvent être affectés. La réaction de KVEIM est fréquemment positive, et les réactions d'hypersensibilité de type tuberculinique sont fréquemment déprimées. D'autres constatations de laboratoires importantes sont l'hypercalciurie et l'augmentation des globulines sériques. L'aspect histologique caractéristique des tubercules épithélioïdes avec peu ou pas de nécrose n'est pas pathognomonique et la tuberculose, les affections fongiques, la beryllose et les réactions sarcoïdes locales, doivent être exclues. Le clinicien considère le diagnostic comme établi chez leurs patients porteurs d'une symptomatologie clinique suggestive en accord avec la preuve biopsique, de la présence de tubercules épithélioïdes ou avec un test de KVEIM positif".

Cette définition s'appuie sur trois sortes de critères dont aucun n'est ni pathognomonique de la maladie, ni constant :

- 1^o) Cliniques et Radiologiques
- 2^o) Biologiques
- 3^o) Histo-Pathologiques

Dans ce deuxième chapitre, nous étudierons essentiellement les formes clinico-radiologiques de la maladie vue dans son ensemble ; les autres critères seront abordés avec l'étude des formes musculaires.

I — NOTION D'EPIDEMIOLOGIE GENERALE.

Les nombreuses publications ayant trait à l'épidémiologie se sont limitées essentiellement à l'étude des taux de prévalence :

GEOGRAPHIQUE :

En 1963, à la 3^o Conférence Internationale sur la sarcoïdose, à STOCKHOLM, BAUER et LOEFGREN présentèrent une étude internationale sur la prévalence de la sarcoïdose pulmonaire diagnostiquée par radiographie systématique. Cette étude fit ressortir de grandes variations des taux de prévalence selon les régions. Par ordre décroissant on retient essentiellement :

- SUEDE
- NORVEGE
- GRANDE BRETAGNE
- IRLANDE
- PAYS-BAS
- ETATS-UNIS

Si la faible prévalence pour les pays méditerranéens tenait à l'époque à un problème d'application des examens radiologiques systématiques de ces régions, à l'heure actuelle, ces pays viennent en première position comme nous le verrons plus loin.

RACIAL :

Beaucoup de statistiques sont en faveur d'une prévalence pour la **race Noire**. Mais là encore, nous y trouvons une source de discordance, relevant soit des divergences d'expression clinique ou du matériel épidémiologique.

- Selon **TURIAF**, sur une étude de 350 cas, 83 % sont de race blanche.
- Selon **JAMES**, sur une étude de 537 cas de sarcoïdose, on note :
 - . 88 % de race blanche
 - . 6 % d'Antillais
 - . 1 % de race Noire
 - . 5 % d'autres races
- Selon **SILTZBACH**, sur une étude de 311 cas de sarcoïdose, on ne retient que :
 - . 36 % de race blanche
 - . 47 % de race noire
 - . 17 % d'Antillais
- Selon **MAYOCK**, une étude de 305 cas rapporte la proportion de :
 - . 40 % de race blanche
 - . 60 % de race Noire

Sans aucun doute, la prévalence de la maladie est influencée par des facteurs géographiques et raciaux, que l'on retrouve nettement dans les études épidémiologiques réalisées aux ETATS-UNIS où **CHAPMAN** d'après ses travaux estimait la prévalence des noirs par rapport aux blancs de 6 à 12 pour 1.

AGE :

La sarcoïdose est une affection qui atteint électivement l'**adulte jeune**, en moyenne de **25 à 35-40 ans**. Les différentes études internationales objectivent assez clairement cette donnée :

- Selon **TURIAF** : (PARIS, 350 cas de sarcoïdose) :
 - . moins de 40 ans = 72,5 % des cas
 - . plus de 40 ans = 27,5 % des cas.
- Selon **JAMES** : (LONDRES, 537 cas de sarcoïdose) :
 - . moins de 40 ans = 67 % des cas
 - . plus de 40 ans = 33 % des cas

- Selon SILTZBACH : (NEW-YORK, 311 cas de sarcoïdose) :

- . moins de 40 ans = 71 % des cas
- . plus de 40 ans = 29 % des cas

- Selon MAYOCK : (PHILADELPHIE, 382 cas) :

- . moins de 40 ans = 76 % des cas
- . plus de 40 ans = 24 % des cas

avec la répartition suivante :

- moins de 20 ans = 16 %
- de 20 à 40 ans = 60 %
- de 40 à 60 ans = 20 %
- plus de 60 ans = 4 %

SEXE :

Les statistiques sont assez discordantes, et beaucoup ne s'accordent pas avec la notion habituellement admise concernant le développement préférentiel de la maladie dans le sexe **féminin**.

- Selon TURIAF :

- . 55,4 % d'hommes
- . 44,6 % de femmes

- Selon JAMES :

- . 44 % d'hommes
- . 56 % de femmes

- Selon SILTZBACH :

- . 32 % d'hommes
- . 68 % de femmes

- Selon MAYOCK :

pour une étude générale sur 951 cas de BBS :

- . 60 % de femmes
- . 40 % d'hommes

pour une étude de 305 cas, en fonction de la race :

- . 54 % de femmes noires
- . 11 % de femmes blanches
- . 25 % d'hommes noirs
- . 10 % d'hommes blancs.

Nous retrouvons dans cette statistique la prévalence pour la **race noire** et pour le **sexe féminin**.

HEREDITAIRE :

D'après MAYOCK, il y aurait 3,5 % de cas familiaux ; mais cela intéresse essentiellement les jumeaux.

FACTEURS FAVORISANTS :

Ils rentrent surtout dans le cadre des manifestations cutanées de la maladie. Sans aucune notion

étiopathogénique bien précise, on retient parfois l'influence de facteurs favorisants, comme :

- des traumatismes récents avec effraction du revêtement cutanéomuqueux (Exemple = test tuberculinique)
- des traumatismes anciens pouvant remonter à plusieurs années.
- des traumatismes sans lésions.
- des cicatrices post-traumatiques
- les granulomes silicotiques, selon CIVATTE et DEGOS, où des lésions cutanées sarcoïdiques se manifestent après un intervalle libre de plusieurs années après le traumatisme initial, responsable de l'introduction de silice sous la peau.

II – CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE.

Elles sont très variables, d'expression clinique multiples, où interviennent de nombreux facteurs, surtout géographiques, qui modifient ainsi la symptomatologie inaugurale de la maladie. Nous ne citerons que les circonstances le plus fréquemment rencontrées :

A - Examen Radiographique Systématique :

Si pour TURIAF et SILTZBACH ces formes pulmonaires de découverte systématique sont évaluées respectivement à 48 % et 40 % des cas, elles ne représentent guère que 22 % des cas selon JAMES.

En fait, cette forme médiastino-pulmonaire repose sur une découverte d'examen radiologique systématique de routine ou motivé par une lésion extra-thoracique. Ce mode de découverte doit sa grande place dans le diagnostic de la sarcoïdose à l'extension des examens radiologiques systématiques, depuis 1940.

B - Manifestations respiratoires fonctionnelles :

- . 9 % des cas pour JAMES
- . 16 % des cas pour TURIAF
- . 19 % des cas pour SILTZBACH

C - Erythème noueux

D - Lésions cutanées

E - Symptomatologie oculaire

F - Autres circonstances :

- manifestations articulaires, adénopathies superficielles, parotidite
- signes généraux (asthénie, malaise, amaigrissement, état sub-fébrile ...) qui dans presque la majorité des cas conduiront le malade vers un service de pneumologie.

III – LES DIFFÉRENTES FORMES CLINIQUES DE LA MALADIE.

A) LES FORMES PULMONAIRES (ou endothoraciques).

Elles sont de loin les localisations viscérales les plus fréquentes de la maladie. Sur une étude de 329 observations, TURIAF dénombrait 94 % de cas de sarcoïdose ayant une atteinte médiastino-pulmonaire, et seulement 49 % des cas ayant une atteinte limitée exclusivement à cette sphère.

La particularité de ces formes repose sur :

- une grande latence fonctionnelle
- l'existence d'expression radiologique très polymorphe, pouvant répondre à des stades évolutifs successifs.

On distinguera :

... Les formes typiques :

Avec classiquement les 3 stades d'évolution :

1) STADE I : ou du "LYMPHOME HILAIRE BILATERAL" .

C'est le plus fréquemment rencontré, et selon SILTZBACH, sur une étude de 285 cas de sarcoïdose à forme pulmonaire, il estime que 43 % des cas rentrent dans cette catégorie. Ce stade est caractérisé par une atteinte radiologique circonscrite aux ganglions médiastinaux.

Ce lymphome hilaire bilatéral est fait d'opacités denses, homogènes, bilatérales et symétriques, volontiers volumineuses, à contours nets, souvent polycycliques, à localisation plus hilaire que médiastinale.

Cet aspect, précisé par des incidences de profil, voire des tomographies, relève d'une hypertrophie portant sur les ganglions interbronchiques, inter-trachéo-bronchiques ou latéro-trachéaux inférieurs, sans signe de compression ou de refoulement des organes voisins et sans association en principe d'image pleurale ou pulmonaire.

LOEFGREN a été le premier à souligner cette hypertrophie ganglionnaire bilatérale symétrique portant surtout sur les interbronchiques, ou sur les latéro-trachéaux de façon isolée ou associée aux précédents.

Ce stade est également caractérisé par l'absence de signes fonctionnels, et ce n'est que dans 10 à 20 % des cas que l'on note la présence d'un syndrome restrictif minime secondaire à une atteinte parenchymateuse infra-radiologique.

2) STADE II : ou des ATTEINTES PARENCHYMATEUSES.

Estimé à 50 % des cas de sarcoïdose à forme pulmonaire selon TURIAF, il peut faire suite au stade précédent, traité ou non.

Dans cette évolution, on note une diffusion des lésions sarcoïdiques au parenchyme pulmonaire installant une symptomatologie clinique parfois nette, en général modérée (petite dyspnée, toux sèche, discrète atteinte de l'état général).

Sur le plan radiologique, on retiendra essentiellement deux types d'images :

- **micro nodulaires** : miliaire à micro-nodules, de diamètre inférieur à 3 mm, constituant un semi de granulation en tête d'épingle ou en grain de mil. A la différence de la miliaire tuberculeuse, cette forme se distingue par des IRREGULARITES portant sur :
 - la taille des micro-nodules
 - l'homogénéité de l'image
 - la topographie des lésions, avec dans ce cas une prédominance portant sur les régions juxta-hilaires, respectant les sommets et les bases, accompagnées ou non d'adénopathies hilaires en voie de disparition.

- **macro-nodulaires** : constituées par des opacités plus grosses : grains arrondis, irréguliers de 3 à 5 mm de diamètre, avec une taille, des limites et une homogénéité variable suivant les zones, confluants parfois pour réaliser au maximum l'aspect d'infiltrats nuageux ou floconneux, aux limites imprécises, voire de véritables conglomérats, forme densifiante à opacité pseudo-tumorale.

Ces images sont en général bilatérales, diffuses dans les deux champs pulmonaires, prédominantes dans les parties moyennes, péri-hilaires, réalisant l'aspect typique en "aile de papillon".

De plus, dans certains cas, une réticulation pulmonaire surajoutée peut offrir un aspect réticulo-nodulaire de la trame pulmonaire.

L'association d'infiltrats d'aspects polymorphes et d'une image réticulo-nodulaire est très habituelle à ce stade de la sarcoïdose.

Cette évolution radiologique de ce stade, avec au début la coïncidence d'hypertrophie ganglionnaire, une atteinte parenchymateuse, puis ensuite l'effacement de l'image médiastinale et l'accentuation de l'atteinte pulmonaire et finalement l'image pulmonaire seule, est, selon TURIAF et BRUN, pathognomonique de la maladie.

L'existence de troubles cliniques, d'anomalies importantes à l'exploration fonctionnelle respiratoire et l'importance des images parenchymateuses représentent un pronostic péjoratif et doivent faire redouter le passage vers des lésions irréversibles du stade suivant.

3) STADE III : ou FIBRO - EMPHYSEMA TEUX.

C'est le développement, dans 15 % des cas selon JAMES, d'une fibrose pulmonaire plus ou moins mutilante, stade ultime de la maladie.

L'aspect radiologique n'a rien de bien différent de celui des autres fibroses pulmonaires, si ce n'est :

- **La rétraction** d'images infiltratives dominantes aux régions péri-hilaires, avec l'apparition de bandes de fibrose, très denses, larges, parfois calcifiées, altérant le parenchyme pulmonaire sus et sous jacent qui paraît clair, et provoquant une distorsion des vaisseaux pulmonaires.
- **L'apparition** de bulles d'emphysème, rarement de grandes tailles, siégeant volontiers au niveau des bases, réalisant ainsi une image en "rayon de miel".
- **La constitution** de cavités à l'intérieur des infiltrats.

Les adénopathies ont généralement régressé.

La sévérité de cette atteinte est confirmée par d'importants signes fonctionnels, et par une grande perturbation de l'exploration fonctionnelle respiratoire.

Cependant si ce schéma évolutif de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, en 3 stades, est bien commode, il n'est peut-être pas de réalité anatomique. BROCARD et MEYER, dans une série de thoracotomies exploratrices faites chez des sujets porteurs de sarcoïdose médiastinale apparemment pure, ont mis en évidence l'existence de lésions anatomiques disséminées dans le parenchyme pulmonaire, de type MILIAIRE ou même MACRO-NODULAIRE, alors que la radio ne révélait point de lésion pulmonaire.

Inversement, l'autopsie de malades morts de sarcoïdose au stade ultime de leur évolution, -alors que la radiographie pulmonaire n'objectivait pas d'adénopathies médiastinales- a permis dans de nombreux cas de déceler de volumineux ganglions atteints de lésions typiques de sarcoïdose.

Là encore, nous devons donc considérer la sarcoïdose non pas comme une maladie localisée, mais bien comme une maladie diffuse atteignant divers organes cibles.

On retiendra donc surtout la CHRONOLOGIE des images radiologiques qui apparaît très évocatrice de la maladie, car peu ou pas de maladies ont la possibilité de réaliser une telle succession d'images.

... Les formes atypiques :

A - MEDIASTINO-PULMONAIRE

- STADE I :

L'hypertrophie ganglionnaire médiastinale peut apparaître comme unilatérale, plus volontiers à droite. Cependant la thoracotomie montrerait des lésions diffuses, qui sont donc parfois infra-radiologiques.

- STADE II :

L'atteinte paranchymateuse infiltrative peut sembler unilatérale. Cette image correspond à un stade de diffusion de la maladie, et plus ou moins rapidement les lésions s'affirmeront diffuses sur les clichés radiographiques suivants.

- Autres formes atypiques :

- Infiltrats des apex et des bases, décrits par SCADDING, au stade de préfibrose. La dispersion des images étant de règle, ces cas ne sont qu'exceptionnels.
- Atélectasies secondaires à
 - une compression ganglionnaire
 - une sténose intrinsèque de bronche par une lésion spécifique ou cicatricielle.
- Images d'allure tumorale, rondes, multiples opaques et homogènes ; 7 cas ont été décrits par TURIAF en 1964, dont le diagnostic n'a pu être affirmé que par la biopsie chirurgicale du poumon.

B - PLEURO-PERICARDIQUE.

En fait ces formes atypiques pleuro-péricardiques sont rares. C'est SCHAUMANN en 1933 qui avait signalé cette possibilité de manifestations.

En général, l'atteinte clinique est silencieuse, et c'est l'inventaire anatomo-pathologique qui met en évidence des lésions sarcoïdiques au stade avancé de la maladie.

Les pneumothorax sont de mauvais pronostic s'il surviennent au stade III de l'évolution. En réalité leur fréquence est faible. TURIAF n'en a observé que 5 cas. Dans une étude sur 197 cas de sarcoïdose à forme médiastino-pulmonaire MAYOCK n'en a décrit que 4 cas soit à peine 2 % de l'ensemble.

Nous allons étudier maintenant les formes extra-thoraciques de la maladie. Elles sont en principe associées aux formes endo-thoraciques que nous venons de traiter. En effet, les formes de sarcoïdoses indemnes d'atteinte médiastino-pulmonaire sont rares : 6 % selon TURIAF, 8 % pour SILTZBACH et 16 % avec JAMES.

B) LES MANIFESTATIONS CUTANÉES.

Bien qu'elles aient été les premières décrites dans la littérature, elles sont loin d'être les plus fréquentes ; on les rencontre dans 10 à 40 % des cas.

— Cas typiques : LES SARCOIDES.

Leurs traductions cliniques sont très polymorphes. On distinguera :

● Sarcoïdes à petits nodules :

C'est le "sarcoïde dermique de BOECK", de la taille d'une tête d'épingle à un grain de plomb, de couleur rougeâtre, siégeant essentiellement au niveau du visage, thorax et de la face d'extension des membres. Ces éléments sont soit peu nombreux voire unique, parfois florides revêtant un aspect de miliaire ; il existe donc des formes lichénoïdes ou rosaciformes.

● Sarcoïdes à gros nodules :

Les plus fréquents des sarcoïdes, avec une taille allant d'un gros pois à celle d'une noisette ; on les rencontre plus volontiers au niveau du visage.

Forme particulière : l'ANGIOLUPOIDE de BROcq PAUTRIER retrouvée chez la femme d'une quarantaine d'années constituée par un placard ovalaire, unique le plus souvent, de 1 à 2 cm de diamètre, aux limites nettes, siégeant volontiers à la racine du nez, ou à l'angle interne de l'oeil, de teinte rouge violacée, avec beaucoup de télangiectasies sur un épiderme très lésé.

● Sarcoïdes en placard (ou diffuses) :

Elles forment de grands placards infiltrés, rouges violacés, aux limites le plus souvent nettes parfois floues, siégeant au niveau du tronc ou des fesses.

Forme particulière : le LUPUS PERNIO de "BESNIER TENESSON".

Il forme un placard violacé, de couleur lie de vin avec des télangiectasies. Sa surface brillante fait découvrir des orifices pilo-sébacés dilatés ; ses localisations préférentielles sont le nez, le visage et les pommettes, ou les doigts atteints d'ostéite spécifique. Il est toujours associé à des manifestations viscérales ou osseuses.

Formes érythrodermiques :

Elles ont un aspect de lésions psoriasiques, très souvent squameuses.

● Sarcoïde sur cicatrices (ou SCARS SARCOIDIS).

De découverte beaucoup plus récente ; il s'agit d'une infiltration de type lupoiide sur une cicatrice ancienne ou récente, parfaitement quiescente jusque là.

Toutes ces formes citées plus haut présentent des caractères communs concernant :

- La couleur : rouge violacée, de type engelure, devenant plus sombre avec l'évolution.
- L'infiltration : plus ferme que dure, profondément enchassée dans le derme parfois très saillante.

- L'aspect : froid, aphlegmasique, sans desquamation, sans signes fonctionnels.
- La vitro-pressure : teinte jaune claire de type lupôide, diffuse ou en tubercule.
- L'histologie : granulome épithélioïde de type sarcoïdique.
- L'évolution : torpide.

— Formes moins typiques.

1) ERYTHEME NOUEUX.

Si TURIAT n'évalue sa fréquence qu'à 6,5 % des cas environ, il est par contre très souvent rapporté par les anglo-saxons et les pays nordiques (31 % des cas selon JAMES).

Bien que dans le cadre du syndrome de LOEFGREN il oriente volontiers vers la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, il représente tout de même une réaction ASPECIFIQUE dans un contexte inflammatoire, le plus souvent rapidement résolutif surtout chez la femme, sans support histologique sarcoïdique.

2) FORMES ULCEREUSES.

En principe, les lésions cutanées de la sarcoïdose n'altèrent pas l'épiderme, ce qui permet un diagnostic différentiel aisé avec la tuberculose. Ce principe n'est pas toujours respecté ; certains cas d'ulcération épidermique ont été décrits dans le cadre de la sarcoïdose, ce qui fragilise cet élément différentiel avec les tuberculoïdes.

3) AUTRES FORMES

- atrophiques ou hypodermiques
- à type de prurigo
- éléphantiasiques, verruqueuses, kératosiques
- chalazodermiques
- avec atteintes des phanères : alopécie, dystrophie unguéale ...
- avec atteinte des muqueuses buccale, nasale, pharyngée ...

Ces manifestations cutanées sont d'un très grand intérêt : soit qu'elles amènent le malade à consulter, soit que, recherchées et découvertes devant un tableau clinique par ailleurs évocateur, elles permettent une biopsie aisée qui montrera un aspect typique de lésions sarcoïdiques.

C) LES LOCALISATIONS LYMPHOIDES.

1. Les adénopathies périphériques :

Leur atteinte est diversement appréciée selon les auteurs, les régions, les ethnies. Présentes dans environ 25 à 30 % des cas en FRANCE, (73 % selon MAYOCK aux ETATS-UNIS) il s'agit toujours de ganglions superficiels, de petite taille, fermes et indolores, mobiles, non adhérent aux structures de voisinage, et enfin sans suppuration. Leur localisation réside électivement au niveau du cou, de la région axillaire ou de la région épitrochléenne, plus rarement au niveau du pli inguinal. Ils présentent l'intérêt d'un abord biopsique aisé.

2. La rate :

Une splénomégalie se rencontre dans 10 à 20 % des cas (9 % pour TURIAT et 18 % pour SILTZBACH). Souvent latente, de découverte systématique, elle n'est qu'exceptionnellement volumineuse engendrant des troubles digestifs, des douleurs de l'hypochondre gauche, des signes hématologiques voire des cas de rupture spontanée.

3. Les amygdales :

De rares cas d'hypertrophie ont été signalés.

D) LES LOCALISATIONS HEPATIQUES.

L'hépatomégalie se rencontre dans 15 à 30 % des cas, associée ou non à une splénomégalie. Le tableau clinique complet de cholestase n'est qu'exceptionnel. Le plus souvent elle reste isolée sans symptôme.

Cependant, la présence d'infiltrats hépatiques évaluée de 60 à 80 % des cas par des biopsies systématiques permet d'expliquer les modifications biologiques isolées que l'on peut rencontrer chez des malades atteints de sarcoïdose :

- augmentation de la bilirubinémie
- augmentation des phosphatases alcalines
- rétention de la BSP
- normalité des transaminases + + + +

Ces perturbations de la fonction hépatique sont le reflet de la présence de granulomes sarcoïdiques dans le parenchyme hépatique.

E) LES LOCALISATIONS OSTEO-ARTICULAIRES.

... Les manifestations OSSEUSES.

Leur fréquence ne peut être appréciée que si les radiographies des mains et des pieds sont pratiquées de façon systématique. Certains auteurs pensent qu'elles se manifestent dans 20 % des cas. En fait, leur fréquence semble nettement inférieure, moins de 10 % (4 % pour TURIAF et 14 % pour MAYOCK).

Elles frappent électivement les métacarpes et phalanges, et ce, de façon bilatérale.

Cliniquement, elles sont habituellement totalement muettes : il est rare qu'elles se traduisent par des douleurs ou des intumescences digitales, des manifestations cutanées proches du lupus pernio ou enfin par des anomalies unguéales.

JUNGLING et PERTHES, en 1919, ont décrit l'"OSTEITE TUBERCULOIDE MULTIPLE CYSTOIDE", en distinguant 3 aspects radiographiques différents :

- **Forme circonscrite** : il s'agit de géode arrondie, très bien limitée, à l'emporte pièce, sans liseré de sclérose osseuse périphérique ni réaction périostée.
- **L'ostéite cystoïde** : où de grandes bulles évident une phalange, réduisant la corticale à un très mince feuillet.
- **Forme micro-kystique diffuse** : présentant des micro-géodes multiples, conférant à l'os, par ces nombreuses petites clartés un aspect grillagé

Les autres localisations osseuses, qu'il s'agisse des localisations au niveau des os longs, du rachis ou du crâne, ne sont que très rares.

... Les manifestations ARTICULAIRES.

Peu fréquentes, (5,7 % des cas selon MAYOCK) on ne retiendra que les principales :

1. LES ARTHRALGIES :

C'est la manifestation la plus fréquente de la localisation articulaire de la maladie, s'observant souvent au stade initial de cette dernière.

Elles se retrouvent parfois chez la femme, dans le cadre d'un syndrome de LOEFGREN.

Elles atteignent les grosses articulations, rarement les petites ; ainsi ce seront les chevilles, genoux et poignets qui seront les plus fréquemment intéressés. Il n'y a pas, à ce stade, de modification objective anatomique de l'articulation.

2. LES ARTHRITES :

a) AIGUES :

Beaucoup plus rares que les arthralgies, elles sont par contre encore plus précoces, pouvant se manifester sous forme de :

- polyarthrites récidivantes des grosses articulations pouvant faire envisager le diagnostic d'une maladie de BOUILLAUD. Cependant elles sont moins migratrices, et il n'y a pas de syndrome inflammatoire, ni d'étiologie streptococcique.
- monoarthrites pouvant faire discuter une atteinte goutteuse, d'autant plus que le taux sanguin de l'Acide Urique est augmenté dans la sarcoïdose.

b) SUB-AIGUES :

Ces arthrites sub-aigues se manifestent par des atteintes polyarticulaires récidivantes, soit consécutives aux atteintes osseuses précédentes, soit initialement avec intégrité de la trame osseuse.

La biopsie de la synoviale n'apportant pas toujours l'aspect granulomateux typique attendu, ces manifestations ostéo-articulaires imposent un bilan clinique et radiologique aussi complet que possible, à la recherche de leur étiologie.

F) LES LOCALISATIONS GLANDULAIRES.

— Les glandes exocrines.

- *Les glandes salivaires* : c'est l'atteinte la plus caractéristique (6 % pour TURIAF). Elles peuvent être hypertrophiées de façon bilatérale, réalisant des tuméfactions dures des parotides, indolores, mobiles, de volume modéré, souvent asymétriques. On note parfois une atteinte des glandes sub-linguales.

Cette atteinte des glandes salivaires est parfois associée à une uvéite réalisant le tableau d'uvéoparotidite fébrile sub-aigüe décrit en 1909 par HEERFORT.

Ce syndrome d'HEERFORT a été rattaché par PAUTRIER à la maladie de SCHAUMANN, complété ou non par une paralysie faciale.

- *Les glandes lacrymales* : elles sont rarement touchées de façon isolée. Leur atteinte avec celle des glandes salivaires réalise le syndrome de MIKULICZ. Toujours dans le cadre de ces atteintes ont été décrits les syndromes de GOUGEROT-SJOEGREN présentant une hyposécrétion lacrymale (mise en évidence par le teste de SCHIRMER) et une hyposécrétion salivaire.

– Les glandes endocrines...

Les localisations hypothalamo-hypophysaire sont connues depuis longue date dans le cadre de la sarcoïdose. Une hyperréactivité biologique hypothalamo-hypophysaire, surtout en période initiale, chez des malades soumis systématiquement au test à la métopirone, se retrouverait dans 80 % des cas de sarcoïdose d'après BRUN.

Les rares syndromes secondaires, d'hypofonctionnement hypothalamo-hypophysaire sont en général liés à des lésions spécifiques développés dans l'hypophyse ou l'hypothalamus. Le syndrome le plus typique semble être l'association d'un **diabète insipide** et d'un **hypopithuitarisme antérieur**.

Les localisations thyroïdiennes amènent à des tableaux d'hyper ou d'hypofonctionnement.

Quant aux parathyroïdes, leur atteinte se traduit par des troubles du métabolisme calcique, qui ne sont pas stéréotypés, subissant de nombreuses fluctuations suivant les malades et même chez un même malade. C'est HARREL et FISHER qui ont été les premiers à découvrir ces troubles secondaires à un tableau d'hyperparathyroïdie biologique. Ces anomalies selon TURIAF sont très comparables à celles qui s'observent dans une intoxication à la vitamine D, à laquelle il pense que les malades atteints de sarcoïdose semblent être particulièrement sensibles.

G) LES LOCALISATIONS OCULAIRES.

Diversement appréciées selon les auteurs, elles se manifestent dans environ 25 à 60 % des cas.

- 11 % pour TURIAF
- 20 % pour SILTZBACH
- 26 % pour MAYOCK
- 27 % pour JAMES

Elles représentent un grand polymorphisme de manifestations cliniques, avec souvent une forme peu évocatrice au début. Ce sont des atteintes précoces de la maladie, à type avant tout d'uvéïte, nécessitant le recours de la lampe à fente.

... Localisations oculaires internes.

UVEITE.

Il s'agit le plus souvent d'une **iridocyclite antérieure** subaigüe, volontiers bilatérale, asymptomatique ou bien responsable de douleurs, rougeurs, larmoiements, de congestion péri-cornéenne ou pouvant se compliquer de glaucome ou d'opacification du cristallin. Elles peuvent constituer un des éléments du syndrome d'HEERFORT. On les retrouve dans 10 à 20 % des cas de sarcoïdose.

Beaucoup plus rares sont les uvéïtes postérieures, à type de chorio-rétinite conduisant à des troubles de la vue.

AUTRES MANIFESTATIONS.

- périphlébite rétinienne
- chorioretinite
- atteinte du nerf optique.

... Localisations oculaires externes.

CONJONCTIVITES.

Fréquentes, bilatérales, torpides, elles intéressent surtout le territoire rétro-palpébral. Elles réalisent parfois un tableau voisin de la conjonctivite de PARINAUD.

Au niveau des paupières

On peut noter l'apparition de sarcoïdes cutanées, sous forme de nodules ou d'infiltrats diffus.

... Forme particulière.

Elle est réalisée par le syndrome d'HEERFORT, associant une parotidite bilatérale, une uvéite, et de façon inconstante un contexte fébrile, une paralysie faciale et plus rarement une atteinte des autres paires de nerfs crâniens, des glandes sous-maxillaires et sub-linguales.

H) LES ATTEINTES NEUROLOGIQUES.

Ces localisations neurologiques sont rares et ne frappent les sujets atteints de sarcoïdose que dans 4 % des cas environ. On distinguera :

— Manifestations périphériques :

Elles sont très polymorphes, réalisant des tableaux de **multinévrites** distales surtout asymétriques, ou de **mononévrite** radiale, cubitale ou sciatique. Dans certains cas, il ne s'agira que d'une abolition d'un réflexe ostéo-tendineux.

— Manifestations centrales :

Beaucoup plus rares encore, mais plus graves, elles sont de survenue tardive souvent associées d'ailleurs à des manifestations cutanées. Divers tableaux peuvent se présenter :

a) méningite, aigüe ou chronique.

b) tableau polymorphe d'atteintes encéphaliques :

- épilepsie focale
- syndrome cérébelleux, pyramidal
- hémianopsie latérale homonyme
- aspect psychiatrique ou tumoral.

Ces manifestations sont dues à un tropisme électif de la sarcoidose pour la base du crâne, tout comme l'atteinte des nerfs crâniens ou du système hypothalamo-hypophysaire.

— Atteintes des nerfs crâniens :

Elles se résument surtout à l'atteinte du nerf facial.

1) Nerf FACIAL : Son atteinte par la maladie réalise un tableau de paralysie faciale périphérique, unilatérale ou bilatérale, soit d'emblée ou secondairement.

Ce tableau peut être isolé ou associé à une uvéite parfois précédée par une parotidite dans le cas du syndrome d'HEERFORT.

Cette paralysie faciale est en principe bénigne et régressive.

2) **Nerf OPTIQUE** : Rarement concerné, cette localisation se traduit par une baisse de l'acuité visuelle, un rétrécissement du champ visuel et par un scotome central. L'examen du fond d'oeil peut montrer alors un oedème ou une atrophie ou encore une infiltration granulomateuse péripapillaire.

3) **Autres localisations :**

L'atteinte des autres paires de nerfs crâniens n'est qu'exceptionnelle.

Le liquide céphalo-rachidien n'est modifié qu'en présence d'atteintes multiples révélant donc une arachnoïdite basale sarcoïdique.

I) **LES LOCALISATIONS CARDIAQUES.**

Si cette localisation n'a été pendant longtemps que très rarement citée, beaucoup pensent actuellement que cette atteinte est relativement fréquente puisque retrouvée dans presque 20 % des cas d'autopsie pratiquée chez des malades décédés de sarcoïdose. Elle est donc histologiquement non exceptionnelle. Elle se manifeste rarement cliniquement et s'exprime par des troubles de conduction auriculo-ventriculaire menaçant le sujet d'accident de STOCKES-ADAMS, ou par des troubles de l'excitabilité du muscle cardiaque. Le tableau d'insuffisance cardiaque global par asystolie relevant d'une myocardiopathie sarcoïdique n'est qu'exceptionnel.

De rares cas de péricardite exudative et d'endocardite sarcoïdique ont été décrits.

En résumé, les manifestations cardiaques de la maladie sont le plus souvent la conséquence d'une atteinte pulmonaire avec défaillance droite d'un coeur pulmonaire chronique.

J) **LES LOCALISATIONS RENALES.**

Mieux connues par l'anatomo-pathologie, leur fréquence oscille de 5 à 30 % des cas selon les différentes statistiques.

Cliniquement, elles se manifestent par :

- néphrite sub-aigüe avec hypertension artérielle et protéinurie.
- néphrite interstitielle, leucocyturique conduisant à une insuffisance rénale dans un tableau de polyurie-polydypsie.
- néphrite granulomateuse ou forme pseudo-tumorale très rares
- lithiase rénale et néphropathie interstitielle prouvées anatomiquement souvent infra-radiologique.

En fait, la majorité des atteintes rénales clinique et anatomique est secondaire aux troubles du métabolisme calcique (lithiase et néphro-calcinose).

Il peut cependant y avoir des infiltrats de granulomes sarcoïdiens intra-parenchymateux.

K) **LES LOCALISATIONS DIGESTIVES.**

Les déterminations oesophagiennes et gastriques ou intestinales sont rares. Quelques cas de sténose pylorique par infiltrations sarcoïdiennes de la paroi ont été signalés.

Deux observations rapportées par DEBRAY ont montré une atteinte du rectum avec une endoscopie normale et des images significatives de sarcoïdose à la biopsie de la muqueuse. D'où l'intérêt là encore, de l'examen anatomo-pathologique.

En fait, le diagnostic de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN isolée du tractus digestif est un diagnostic d'exception, très difficile à mener.

Au terme de cette étude clinique de la maladie, il ressort :

- que la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN est avant tout une maladie diffuse, touchant pratiquement tous les organes, et que dans ses formes apparemment isolées, il convient de dresser un bilan complet à la recherche d'autres localisations.
- qu'après plus d'un siècle d'étude, cette maladie demeure encore mystérieuse tant dans son tropisme clinique, que dans ses modes d'expression, ce qui en fait tout son intérêt.

Nous avons volontairement passé sous silence, dans ce deuxième chapitre, les localisations musculaires de la sarcoidose, puisque nous nous y consacrerons entièrement dans les chapitres suivants. Ce rappel clinique de la maladie, vue dans son ensemble, nous permettra de mieux valoir ces formes musculaires particulières de la sarcoïdose, dont la fréquence semble augmenter sans cesse, comme nous le verrons plus loin.

Nous étudierons donc successivement :

- ... 1 cas de forme musculaire de la sarcoïdose, observé dans le service de Monsieur le Professeur PASQUIER, dont la clé du diagnostic repose essentiellement sur la biopsie musculaire.
- ... Nous tenterons ensuite de faire un travail de synthèse, à partir des différents cas publiés antérieurement, afin d'y décrire les grandes lignes de cette forme particulière.



C H A P I T R E I I I .

A PROPOS D'UNE OBSERVATION PERSONNELLE

Nous allons maintenant exposer l'histoire de Madame Madeleine L..., née le 11 Mai 1914, mariée, 6 enfants dont un est décédé accidentellement.

●

Cette observation se divise d'elle même en 3 parties :

- 1) Les antécédents de la malade avec un séjour hospitalier dans un autre service — motivé pour des manifestations vagues — avant qu'il nous soit donné de l'examiner.
- 2) L'histoire de la maladie avec l'hospitalisation de Madame L... dans le service du Professeur PASQUIER, où nous avons pu suivre les différentes étapes qui ont permis le diagnostic.
- 3) Le problème thérapeutique et l'évolution de la maladie.

●

PREMIERE PARTIE : LES ANTECEDENTS

HEREDITAIRES et COLLATERAUX :

- parents décédés (cause inconnue)
- 10 frères et soeurs en bonne santé ; on retient chez 2 frères une primo infection tuberculeuse à forme clinique assez sévère, durant leur première enfance.
- aucune notion de maladie héréditaire ou familiale.

PERSONNELS :

- Primo infection tuberculeuse vers l'âge de 20 ans
- Scarlatine, à l'âge de 25 ans
- Intervention chirurgicale pour hallux valgus bilatéral du gros orteil
- Cure chirurgicale de rétroversion utérine
- En 1948 ; à l'âge de 32 ans, elle a présenté un tableau de "paralyse" des 2 membres inférieurs et du membre supérieur droit qui avait nécessité une immobilisation plâtrée, dans une gouttière, pendant 3 semaines. Une longue rééducation avec réapprentissage de la marche a permis une rétrocession totale de ce tableau.

SEJOUR HOSPITALIER :

Madame M. L... s'est adressée à plusieurs reprises en consultation à l'hôpital ST-JOSEPH pour des manifestations bien vagues. En Décembre 1974 elle signale depuis 3 à 4 mois l'apparition d'une

“bouffissure du visage” et à 2 reprises des tuméfactions sous-maxillaire indolores. Elle se plaint également de troubles oculaires, survenus à plusieurs occasions, évoquant une inflammation de l’uvée. Elle est donc hospitalisée dans le service de Médecine de cet hôpital le 26 Décembre 1974.

A l’interrogatoire, la malade se plaint essentiellement de l’apparition progressive d’une certaine maladresse et faiblesse des jambes.

L’examen d’entrée, rapporte surtout une ABOLITION totale et symétrique des réflexes ostéo-tendineux des 2 membres inférieurs.

Les examens para-cliniques pratiqués étaient tous normaux dans l’ensemble :

● *Biologie sanguine :*

- Vitesse de sédimentation : 7 % à la 1⁰ heure
- Globules rouges : 4 500 000
- Numérations leucocytaire et thrombocytaire normales

● *Bilan métabolique :*

Strictement normal, mis à part une discrète hypoprotéinémie à 55-60g/l. L’électrophorèse des protéines est sans particularité.

● *Fer sérique :* 1 mg/l (100 gammas)

● *Dosage de la vitamine B6 :*

avec test de surcharge à la vitamine B6 : NEGATIF.

● *Anti-corps anti-nucléaires :* Absence.

Des examens plus spécialisés sont alors demandés :

Examen ophtalmologique :

- Fond d’œil : rétine et papille normales, TARC à 45
- Madame L... est suivie régulièrement par un ophtalmologiste, qui pense que cette “inflammation de l’uvée” est à mettre sur le compte d’une histoire virale.

Examen ORL :

Cet examen spécialisé a été motivé par l’apparition de tuméfactions sous-maxillaires droite et gauche ; il ne permet pas de préciser le caractère étiologique de ces manifestations. Une maladie de système est suspectée.

Par ailleurs le bilan ORL n’a montré aucune autre anomalie particulière.

La transparence pleuro-parenchymateuse est normale.

Devant la normalité de ces divers examens, une ponction lombaire est pratiquée. L’examen du liquide céphalo-rachidien offre les résultats suivants :

liquide clair, eau de roche
 Albumine : 0,12 g/l
 Eléments blancs : moins de 1/cm³
 Chimie strictement normale.

L'installation nette et progressive de cette fatigue musculaire des deux jambes, conduit finalement à faire pratiquer un ELECTROMYOGRAMME par le Docteur BADY ; cet examen permet de constater une atteinte musculaire plutôt polynévritique que polyradiculonévritique. Il existe également des signes d'atrophie neurogène périphérique au niveau de tous les muscles explorés des deux membres inférieurs ; on note de plus un ralentissement de la conduction nerveuse dans les deux sciatiques poplitée externe. Il semble donc qu'il s'agisse plus d'un processus neurologique que musculaire.

La confrontation des résultats de la ponction lombaire et de l'électromyogramme permettent cependant d'éliminer une polyradiculonévrite.

Finalement, une ponction d'une adénopathie cervicale est pratiquée : elle écarte tous signes histologiques de malignité. Cependant deux massifs cellulaires restent difficiles à analyser ; ils sont constitués d'éléments d'origine histiocytaire. Les cytologistes conseillent une biopsie de cette adénopathie, biopsie qui n'est pas pratiquée par les ORL qui pensent plutôt à une hypertrophie salivaire. Compte tenu de la survenue d'une évolution spontanément favorable, l'examen se montre moins impératif.

Cette femme quitte ce service le 3 Janvier 1975 avec une prescription de quelques séances de kinésithérapie qui amènent rapidement une bonne récupération. Cette dernière n'est malheureusement que provisoire comme nous allons le voir dans la deuxième partie de cette observation qui retrace la période durant laquelle il nous a été donné d'observer notre malade.



DEUXIEME PARTIE.

Madame Madeleine L.... est admise à l'HOPITAL des CHARPENNES, dans le Service de MEDECINE INTERNE du Professeur PASQUIER, le 8 Décembre 1975, pour une atteinte "polynévritique des membres inférieurs" dont la première manifestation remonte à un an et demi environ ayant motivé un séjour hospitalier, dont nous avons retracé succinctement l'histoire dans la première partie de cette observation.

●

INTERROGATOIRE :

Madame L.... se plaint depuis 1 an 1/2 environ d'une ASTHENIE très importante des membres inférieurs qui l'handicape à la marche : elle est obligée de s'appuyer sur une voiture pour descendre de trottoir, doit monter les escaliers en s'aidant de ses bras ; de même, quand elle est assise sur une chaise ou quand elle se trouve accroupie, elle ne peut se relever sans utiliser ses bras. Elle décrit de plus des manifestations pseudo-paresthésiques : sensation de "pieds morts" ou de "pieds dans une carapace". Cette sensation intéressait également les chevilles, en 1974.

A l'issue de son séjour à l'Hôpital St. JOSEPH, elle a suivi des séances de thalassothérapie et de massages musculaires des membres inférieurs. Une thérapeutique associée, peu agressive, à base d'anti-inflammatoires et de vitaminothérapie B, a dû être arrêtée rapidement en raison de manifestations cutanées allergiques.

Pendant 6 mois, de Janvier à Juillet 1975, une pseudo-guérison permet un bon confort de vie à la malade qui ne ressent aucun symptôme. Mais rapidement en Juillet 1975, la scène clinique réapparaît.

Accessoirement, on retient :

- La survenue à 4 reprises différentes de tuméfactions sous-maxillaire, bilatérales, indolores, de la taille d'une "grosse noix". En faisant sa toilette, Madame L.... a également palpé des petits nodules le long du maxillaire inférieur, de consistance relativement dure, et de topographie variable dans le temps. L'examen ORL, au cours de l'hospitalisation précédente, avait permis de soulever l'hypothèse, comme nous l'avons vu, d'une hypertrophie salivaire. Bien que la biopsie ait été conseillée par les cytologistes, elle n'a pas été pratiquée.
- L'apparition à intervalles irréguliers d'une "bouffissure du visage", intéressant tout le visage, survenant pendant une durée d'une heure environ et régressant spontanément.
- Des manifestations oculaires, traduisant une inflammation de l'uvée. La malade est suivie régulièrement par un ophtalmologiste qui pense à une histoire virale. L'examen à la lampe à fente n'a pas pu mettre en évidence de cicatrices d'iridocyclite.

EXAMEN D'ENTREE :

— Etat général :

Bon état général
 Pas d'anorexie, ni insomnie
 Asthénie intéressant uniquement les membres inférieurs
 Pas d'amaigrissement récent
 Constipation chronique traitée.

— Cardio-vasculaire :

Tension artérielle (couchée) 110/70 mmHg
 Rythme cardiaque : 76 battements/minute
 Bruits du coeur normaux
 Absence de souffles vasculaires
 Pouls périphériques perçus
 Signe du lacet : NEGATIF
 Pas de précordialgies d'effort
 Petits troubles veineux superficiels au niveau des chevilles.

— Pulmonaire :

Auscultation et percussion sans particularités
 Aucun signe fonctionnel respiratoire.

— Abdominal :

Foie et rate non perçus
 Ventre souple, indolore à la palpation
 Fosses lombaires libres
 Pas de signes de circulation collatérale
 Constipation chronique.

— Neurologique :

Réflexes cutanéoplantaire en flexion
 Réflexes ostéo-tendineux :
 aux membres supérieurs : tous perçus
 aux membres inférieurs : tous abolis sauf le Rotulien gauche.
 Réflexes idio-musculaires conservés
 Pas de déficit moteur
 Sensibilité superficielle (tactile, thermique et douloureuse) normale
 Sensibilité profonde sans particularité
 Pas de troubles cochléo-vestibulaires
 Démarche un peu spastique.

— Uro-génital :

Ménopausée depuis plus de 10 ans
 Organes génitaux externes normaux
 Pas de troubles fonctionnels urinaires

— Divers :

Aires ganglionnaires libres
 Hypertrophie de la glande sous-maxillaire G
 Corps thyroïde de volume et consistance normaux
 Bon état cutanéomuqueux.

- Créatinine sérique : 9 mg/l
- Hyperglycémie provoquée (orale) :

Témoin à 0,98 g/l
 Maxima à 1 heure : 1,58 g/l
 Flèche à 0,60 g/l
 Tracé normal dans l'ensemble.

- Enzymes sériques :

Créatinine phosphokinase : 4
 Aldolase 1-6 di-phosphate : 1,6

- Réaction de WAALER ROSE :

Test négatif au 1/4

- Exploration thyroïdienne in vitro :

T3 : 27,8 % de captation
 T4 : 9,7 % microg/100 ml
 Iode thyroxinien T3 : 6,3 microg/100 ml
 ITL (T7) soit

$$\frac{\text{T3 en \%} \times \text{T4}}{100} = 2,70$$

T3 en nanog/ml (en radio immunologie) = 1,25

Iode protéique (microgramme %ml
 exprimés en iode) = 5,5

- Réactions de BORDET WASSERMANN, KAHN, et VDRL Négatives.

Le lendemain de ce premier bilan une ponction lombaire est faite. L'examen du liquide céphalo-rachidien donne les résultats suivants :

ASPECT : liquide limpide, clair
 CHIMIE : albumine 0,30 g/l
 glucose 0,72 g/l
 chlorures 125 mEq/l

CYTOLOGIE : 2 éléments blancs par mm³
 rares hématies
 absence de bacilles de KOCH à l'examen direct, et à l'immunofluorescence.
 La quantité insuffisante de liquide n'a pas permis de l'inoculer à un cobaye.

Dans les jours suivants d'autres examens sont demandés, complétant ainsi ce premier bilan qui, dans son ensemble, se présente normal jusque là et par là même n'apporte aucun élément positif à un diagnostic éventuel de la maladie.

— Cuti-réaction à la tuberculine : NEGATIVE

— Electrocardiogramme :

Rythme sinusal à 76/minute

Pas de troubles de conduction ni de l'excitabilité

Absence de troubles de la repolarisation

Axe QRS à + 60°

— Bilan radiologique :

- Radiographie pulmonaire (Face et Profils)

Transparence pleuro-parenchymateuse normale

Léger déroulement de la crosse aortique

Absence d'adénopathies médiastinales

- Abdomen sans préparation (Face)

Pas de calcifications sur l'aire vésiculaire

ou sur le tractus urinaire

Arthrose lombaire étagée

- Transit oesophagien

Aspect normal en scopie ; pas d'image de ralentissement

Présence d'un diverticule pédiculé au niveau de l'oesophage moyen

— Examen ophtalmologique :

Absence d'inflammation du vitrée

Réseau artériel de calibre normal, avec un reflet vasculaire sans particularité

Système veineux normal

— Réflexogramme achilléen :

Durée de la contraction musculaire à la percussion du tendon d'achille : 310 ms

(vitesse de déroulement : 25 mm/s ; N : 260-320 ms)

— Electromyogramme le 15 Décembre 1975

Docteur BADY, Laboratoire d'électromyographie de l'Hôpital NEUROLOGIQUE à LYON
n° 24275.

Voici la conclusion du Docteur BADY :

...*"La majorité des tracés montrent toujours des lésions, des signes évocateurs d'atrophie neurogène périphérique avec notamment des conductions nerveuses motrices qui sont toujours ralenties dans les deux sciatiques poplitée externe.*

Au membre supérieur droit, on note une petite atteinte du nerf médian droit mais sans modification actuelle notable de la conduction nerveuse.

Enfin, sur un petit fragment du tracé du quadriceps droit, on aurait pu discuter des aspects pouvant faire évoquer une participation myogène."...

Au cours de cet examen, le Docteur BADY a fait également une biopsie de nerf au niveau d'un filet cutané dorsal du pied droit, dont voici le résultat histo-pathologique :

- En microscopie optique : existence d'une sclérose endoneurale modérée
- En immunofluorescence : aucune fluorescence n'est observée sur les coupes traitées avec les sérums anti IG_A, anti IG_M, et C₃. Par contre avec le sérum anti IG_G, on met en évidence un dépôt fluorescent linéaire et relativement épais au contact du périnèvre.

Au niveau des gaines de myéline, il existe un dépôt d'IG_G qui s'organise en un fin liseré de faible intensité fluorescente.

On ne peut donc pas retenir une atteinte musculaire pure, une participation neurogène étant indiscutablement associée.



Au terme de ces quelques jours d'hospitalisation, et par le biais des résultats d'examens obtenus, essayons de résumer le problème que pose cette malade.

Le problème essentiel qui se pose chez Madame L..., de 61 ans, est celui d'une "neuropathie périphérique permanente des membres inférieurs", atteinte de pathogénie discutée, nerveuse ou musculaire, confirmée par plusieurs explorations électromyographiques, mais dont l'étiologie n'a pu être élucidée.

L'interrogatoire de la malade permet d'éliminer facilement une cause toxique ou médicamenteuse. L'hypothèse d'une atteinte virale ou d'une maladie de système, soulevée lors de l'examen ophtalmologique et ORL, n'est étayée par aucun argument bien précis. On est bien sûr conduit à faire une petite réserve pour une sclérose latérale amyotrophique à forme périphérique ou encore un processus para-néoplasique, mais l'évolution ancienne et plutôt régressive sont des arguments d'assez bon pronostic.

Finalement, le problème étiologique n'est toujours pas élucidé. Une biopsie musculaire est alors envisagée.

- BIOPSIE musculaire (le 23 Décembre 1975, n° 130229)

Voici le compte rendu de l'examen anatomo-pathologique du Professeur J.L. VAUZELLE du Laboratoire d'Anatomie Pathologie de l'Hôpital de la CROIX-ROUSSE à LYON :

"Aucun des fragments examinés ne montre de lésion histologique compatible avec une atteinte neurogène.

Il existe en revanche une atteinte évidente du tissu interstitiel, du type granulomateux, épithélioïde et géantocellulaire. On observe en effet la présence, en plusieurs points, de follicules comprenant quelques lymphocytes à la périphérie, puis soit uniquement des cellules épithélioïdes, et quelques cellules géantes plurinuclées. Certains nodules sont le siège d'une sclérose collagène plus ou moins marquée. Bien que ces lésions ne soient pas absolument pathognomoniques, elles orientent en premier lieu vers une myosite sarcoïdique.

Le problème étiologique est élucidé, le diagnostic est fait. Madame L.... quitte le service le 24 Décembre 1975. Elle reviendra en consultation tous les deux mois.



TROISIEME PARTIE

Reste le problème de l'évolution de la maladie et de l'efficacité du traitement mis en oeuvre. En effet, Madame L... regagne son domicile avec un traitement comportant des corticoïdes (20 mg de SOLUPRED chaque jour) associés à un antituberculeux (3 comprimés par jour d'INH B₆) compte tenu du problème de l'entité nosologique que pose la sarcoïdose dans sa relation avec la tuberculose. Il nous est permis de suivre l'évolution de cette malade, cette dernière revenant tous les deux mois en consultation auprès du Professeur PASQUIER.

... Le 23 Février 1976

Nette amélioration de la force musculaire

Les réflexes ostéo-tendineux et idio-musculaires des membres inférieurs sont perçus

La vitesse de sédimentation est à 30 mm à 1 heure

Tension artérielle (couchée) à 120/70 mmHg

... Le 23 Avril 1976

L'état musculaire des membres inférieurs se dégrade, malgré le maintien et même l'augmentation des corticoïdes. L'asthénie musculaire des deux jambes réapparaît de façon progressive.

... Le 30 Juin 1976

Même constatation

La vitesse de sédimentation est à 9 mm à 1 heure

... Le 3 Septembre 1976

L'asthénie musculaire des deux membres inférieurs est très marquée

La vitesse de sédimentation est à 18 mm à la 1^o heure et à 40 mm à la 2^o heure.

Cette rapide dégradation de l'état musculaire avec perte importante de la force musculaire, amène à réhospitaliser Madame L.... compte tenu de l'inefficacité des corticoïdes.

Nouvelle hospitalisation

Le 28 Septembre 1976, Madame L.... est réhospitalisée dans le service du Professeur PASQUIER, pour un tableau d'asthénie majeure des membres inférieurs. La corticothérapie est abandonnée.

A l'examen :

- Cardiovasculaire :

Tension artérielle couchée : 130/80 mmHg

Rythme cardiaque régulier

Le reste de l'examen est inchangé

- Neurologique :

Réflexes ostéo-tendineux :

- membre supérieur : normaux
- membre inférieur : rotuliens faibles, mais symétriques. abolition des achilléens.

Réflexes cutané-plantair en flexion

Absence de troubles de la sensibilité

Signe du tabouret + + +

En décubitus dorsal, la malade peut cependant maintenir volontairement les jambes surélevées. Il s'agit donc cliniquement d'une atteinte purement musculaire, amenant une IMPOTENCE des membres inférieurs par asthénie sévère.

Le reste de l'examen est sensiblement comparable à celui pratiqué 9 mois plutôt, lors de l'hospitalisation précédente. A nouveau, des examens complémentaires sont mis en route.

- Vitesse de sédimentation : 3 mm à la 1^o heure

- Cuti réaction à la tuberculine : NEGATIVE

- Numération globulaire :

- Hématies : 4 750 000 / microlitre
- Hématocrite : 42 %
- Hémoglobine : 13,1 g/100 ml
- CCHM : 32 % ; VGM : 88 microm³ ; TGM : 27 picog.

- Formule leucocytaire :

- Leucocytes : 8800 / microlitre
- Polynucléaires neutrophiles : 62 %
- éosinophiles : 7 %
- basophiles : 0 %
- Lymphocytes : 27 %
- Monocytes : 4 %

- Thrombocytogramme : 190 000 Plaquettes / microlitre

- Ionogramme sanguin :

- Sodium : 138 m mol/l
- Potassium : 3,9 m mol/l
- Chlore : 99 m mol/l

- Urée sanguine : 0,28 g/l

- Réserve alcaline : 30 m mol/l

- Protéines totales : 59 g/l

– Electrophorèse des protéines sanguines :

- Albumine : 58 %
- Alpha I globuline : 3 %
- Alpha II globuline : 11 %
- Béta globuline : 14 %
- Gamma globuline : 14 %

– Prothrombine : 100 %

– Glycémie : 0,75 g/l

– Lipides totaux : 11 g/l

- Triglycérides sériques : 1,41 g/l
exprimés en trioléïne, dosage par voie enzymatique
- Cholestérol : 3,50 g/l

– Enzymes musculaires :

- Créatinine phospho-kinase : 4
- Aldolase : 1

– Fer sérique : 150 microg./100 ml

- I.B.C. : 300 microg/100 ml
- Coefficient de saturation à 50 %

– Sérologie parasitaire de la trichine : NEGATIVE

– Bilan de coagulation : sans particularité

– Exploration fonctionnelle respiratoire :

- Ventilation normale
- Capacité de diffusion normale
- Discrète hypoxémie de repos en normocapnée, corrigée à l'effort.

Il existe donc un syndrome restrictif minime.

– Investigations radiologiques :

- Radiographies pulmonaires simples (Face et Profil)
- Abdomen sans préparation
- Transit oesophagien
- Tomographies du médiastin

L'ensemble de ces examens ne décèle aucune lésion évolutive.

En somme, ces examens sont comparativement semblables à ceux pratiqué lors de la première hospitalisation de Madame L.... . Compte tenu de la dégradation importante de son état musculaire, malgré 9 mois de traitement aux corticoïdes, une nouvelle biopsie musculaire est demandée, dont voici les résultats :

- BIOPSIE musculaire (le 11 Octobre 1976, n° J 34 089

Conclusions du Professeur J.L. VAUZELLE, du Laboratoire d'Anatomie-Pathologie de l'Hôpital de la CROIX-ROUSSE à LYON :

"La biopsie de ce jour est faite de fibres musculaires striées subnormales, non atrophiques, comportant tout au plus un certain degré de multiplication nucléaire ; et d'un tissu conjonctif interstitiel sensiblement hypertrophique, collagène, très pauvre en éléments inflammatoires qui sont exclusivement lymphomonocytaires ; il est important de noter la totale disparition des formations folliculaires présentes il y a quelques mois.

Pour l'instant, le tableau histologique est celui d'une myosite chronique déspecifiée."

A noter qu'à l'occasion de cette biopsie, les prélèvements précédents ont été réexaminés et qu'il n'a pas été possible au Professeur VAUZELLE de proposer d'autres conclusions que son premier compte-rendu, c'est-à-dire une sarcoïdose ou une maladie apparentée.

Madame Madeleine L..... quitte le service le 19 Octobre 1976 avec un nouveau traitement comportant 3 comprimés par jour de PLAQUENIL. Elle est revenue en consultation 2 mois après où elle s'est plainte d'éruption urticarienne. Un nouveau traitement est alors éludé, associant un stimulant neuro-musculaire (UTEPLEX) à un anti-tuberculeux (INH B₆).

Depuis, son état est assez satisfaisant, l'asthénie musculaire des membres inférieurs ayant nettement régressé.



C H A P I T R E I V

LES FORMES MUSCULAIRES DE LA SARCOÏDOSE

GENERALITES.

La sarcoïdose ou lymphogranulomatose bénigne est une maladie du système réticulo-endothélial qui intéresse tous les territoires de l'organisme. C'est ainsi que le muscle peut être concerné, comme dans les nombreux cas de formes musculaires de la maladie qui ont été décrits dans la littérature, et auxquels s'ajoute notre observation personnelle. Le dénominateur commun de ces formes, est la découverte à chaque fois de la lésion élémentaire de la maladie par un examen anatomopathologique d'un fragment de muscle, mais nous verrons plus loin que cette découverte n'est pas toujours aussi aisée et que bien des problèmes se posent quant à l'identification de la maladie.

Il apparaît que c'est LICHAREW en 1908 qui publia le premier cas de sarcoïdose à forme musculaire, en constatant chez une jeune malade de 17 ans la présence de petites tumeurs disséminées, arrondies et indolores à la palpation, dans les muscles biceps, triceps et quadriceps, sterno-cléïdomastoïdien et gastronémien. Cette publication resta quelques années sans suite, l'atteinte musculaire de la maladie n'amenant que rarement des scènes cliniques importantes.

BLOCH, insistait déjà en 1914 sur l'intérêt de la biopsie musculaire dans les formes musculaires asymptomatiques de la maladie.

En fait, ce n'est que onze années après l'observation princeps de LICHAREW, que les travaux de MUCHA et ORZECOWSKI en 1919 permirent de mettre en évidence les toutes premières formes "amyotrophiques" de la sarcoïdose, chez une femme de 30 ans.

SUNDELIN en 1925, constate chez un homme de 35 ans les mêmes formations nodulaires aux niveaux des extrémités que LICHAREW avait décrites. Il n'a pas pu en préciser la nature ; la musculature présentait un aspect induré. C'est un même cas clinique qui a été décrit par SNORASSON en 1947 : l'intérêt de cette observation réside dans l'aspect de polymyosite fibreuse progressive avec contractures que le tableau clinique empruntait.

Finalement, c'est la monographie du Professeur PAUTRIER en 1939, qui souligne d'une façon plus précise la possibilité d'une atteinte musculaire dans la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMAN.

KRABBE en 1949, MYERS en 1952 établirent une première synthèse de cette localisation musculaire et ce n'est donc qu'à partir de 1950 que l'on commença à avoir une idée plus claire de cette localisation particulière de la maladie. Si d'après MAYOCK, la fréquence de cette atteinte n'est de l'ordre que de 1,5 % des cas environ, l'accord est unanime actuellement pour penser que le muscle est beaucoup plus fréquemment concerné dans la sarcoïdose, selon des fréquences variables, avoisinant 60 % des cas selon les auteurs.

Asymptomatiques ou à traduction sémiologique musculaire, ces formes se rencontrent dans deux circonstances :

- soit au cours d'une sarcoïdose connue ou associée à des manifestations qui permettront de découvrir la maladie.

- soit dans le cadre d'une maladie musculaire isolée, en apparence ou réellement, donc sans aucune autre localisation décelable de la sarcoïdose.

Après avoir étudié les formes musculaires de la sarcoïdose, sur un plan général, nous insisterons plus particulièrement sur les formes musculaires pures ou apparemment pures de la maladie qui posent un véritable problème d'identité avec d'autres atteintes musculaires non sarcoïdiques.



GENERALITES.

L'étude analytique des formes musculaire de la sarcoïdose permet de distinguer schématiquement deux aspects de la maladie :

- Les formes à expression clinique musculaire, associée ou non à une ou plusieurs localisations systémiques de la maladie.
- Les formes latentes, sans traduction clinique, dont leur importance réside néanmoins dans l'intérêt tout particulier qu'elles posent dans le diagnostic général de la maladie.

FORMES INAPPARENTES ou CLINIQUEMENT MUTES.

- Circonstances de découvertes, fréquences.

Malgré leurs difficultés d'études, leur réalité est actuellement bien admise par de nombreuses observations, à la suite des constatations initiales de MYERS en 1952. Elles sont certainement très nombreuses, mais il semble difficile, encore actuellement, d'en préciser la fréquence, étant donné la grande fluctuation des pourcentages fournis par les différentes statistiques qui ont été établies.

Pourtant, cette forme clinique tient une grande place dans la connaissance de la maladie en général. D'où l'attrait pour certains auteurs de se servir de la biopsie musculaire d'un muscle squelettique comme moyen de diagnostic de la maladie, qu'elles qu'en soient les manifestations cliniques et même en l'absence d'atteintes musculaires évidentes. MYERS en 1952 a ainsi présenté 3 cas de biopsies musculaires positives chez des sujets se présentant cliniquement comme des polyarthrites subaigües. MAURICE en 1954, montrait que chez 6 sujets dont l'autopsie avait révélé une sarcoïdose, 4 d'entre eux étaient porteurs de lésions sarcoïdiques au niveau des masses musculaires. WALLACE en 1958 a enregistré 23 biopsies musculaires positives sur 42 effectuées chez des sujets atteints de sarcoïdose mais indemnes d'atteinte musculaire cliniquement décelable. Finalement, en 1959, SILVERSTEIN et SILTZBACH publient 8 réponses positives sur 25 biopsies musculaires.

En fait, si certains auteurs pensent que la biopsie n'est que rarement positive, la plupart insistent tout de même sur l'intérêt diagnostique de la biopsie musculaire dans la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, avec des valeurs positives allant de 50 à 80 % des cas.

- Histologie.

Le type histologique de ces lésions est très caractéristique de la maladie. Il s'agit de nodules épithélioïdes périvasculaires, plus ou moins riches en cellules géantes et en lymphocytes, mais sans jamais de caséum ou de bacille de KOCH. Ils se localisent généralement dans le tissu interstitiel, mais les fibres musculaires sont saines ; tout au plus, on peut observer au niveau des fibres musculaires une réaction inflammatoire modérée de contact mais jamais à distance.

- Etiologie.

Selon WALLACE, les localisations musculaires inapparentes de la sarcoïdose, seraient l'apanage de variétés de formes multi-viscérales de la maladie, d'où, la plus grande facilité de découvrir les lésions musculaires, quand les atteintes viscérales sont plus nombreuses. Cependant cette notion n'est pas en accord avec les travaux de MYERS portant sur des sujets se présentant cliniquement comme des polyarthrites aigües et où la biopsie musculaire s'avérait positive bien qu'il n'y ait pas de signes cliniques d'atteinte musculaire.

Aussi, si la diffusion viscérale de la maladie est un des éléments de probabilité de découverte de l'atteinte musculaire, il doit exister cependant des formes dites "périphériques" de la sarcoïdose, comme le seraient des formes à traduction rhumatologique où les lésions musculaires bien qu'inapparentes seraient beaucoup plus fréquentes ou constantes, puisque dans tous les cas de MYERS un seul prélèvement de muscle a permis de montrer les lésions sarcoïdiques.

Il n'en n'est pas de même pour WALLACE qui précise : ...*"du fait de la disparité des lésions, des biopsies de routine à de nombreux niveaux sont nécessaire pour découvrir les lésions dans le muscle"* ...

Cette classification arbitraire des formes périphériques ou multi-viscérales prend son importance dans les résultats des travaux de SILVERSTEIN et SILTZBACH. Ces auteurs insistent sur le fait que ces formes asymptomatiques à biopsies positive sont presque toujours le fait de sarcoïdose au début, en période aiguë, dans les toutes premières années de la maladie. C'est à cette période que se manifestent les épisodes fébriles ou les arthralgies, témoignages de la maladie en pleine phase évolutive. Mais cependant, passé ce délai, quand la sarcoïdose est aisément reconnaissable ou lorsqu'elle évolue depuis de nombreuses années, le diagnostic de la maladie étant habituellement porté, on n'a guère recours à la biopsie musculaire systématique pour en assurer l'identification. C'est une des raisons pour lesquelles l'évaluation de la fréquence des formes inapparentes n'est pas connue avec précision.

La localisation musculaire asymptomatique n'est probablement pas uniquement le fait des formes récentes du jeune, car il n'y a pas de raison pour que ces atteintes musculaires régressent au cours de l'évolution spontanée de la sarcoïdose : on retrouve parfois cette forme chez des sujets plus âgés chez lesquels la sarcoïdose est connue depuis plusieurs années et les observations de myopathie tardive que nous étudierons plus loin ne peuvent que le confirmer.

- Conclusion.

L'idée générale qui ressort de l'étude de ces formes musculaires asymptomatiques semble tout de même accorder une place privilégiée à la biopsie musculaire systématique, malgré l'absence d'altération musculaire cliniquement décelable, dans le cadre d'une maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN dont le diagnostic n'est pas certain ou difficile ou que les autres localisations ne permettent pas un abord biopsique aisé.



FORMES CLINIQUES SYMPTOMATIQUES.

Dans ce chapitre, l'atteinte musculaire au cours de la sarcoïdose, se traduit soit :

- par l'apparition de formations nodulaires ou tumorales
- par un tableau clinique de myosite
- par un tableau clinique de myopathie

Nous allons étudier successivement ces trois tableaux, mais nous insisterons plus particulièrement sur les formes à expression myopathique qui sont actuellement sujettes à beaucoup de controverses quant à leur identité et au bénéfice du traitement par les corticoïdes.

●

... Les formes NODULAIRES ou TUMORALES.

- Fréquence :

On les rencontre dans environ 25 à 30 % des cas de formes musculaires. Elles furent les premières reconnues, car il s'agissait bien de "nodules" dans l'observation princeps de LICHAREW de 1908. Elles sont certainement très rares.

Sur 800 cas de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN étudiés par SILVERSTEIN et SILTZBACH en 1969 on ne relève qu'une seule forme nodulaire pour 3 autres cas d'atteintes musculaires cliniquement décelables.

- Description macroscopique :

Il s'agit de nodules palpables, rares ou multiples, arrondis ou allongés, dont l'extension se fait de proche en proche dans le tissu cellulaire sous-cutané jusqu'à l'aponévrose et le muscle, en une évolution aiguë, subaiguë ou chronique.

Ces nodules peuvent siéger dans n'importe quel muscle, sans aucune systématisation mais peut-être plus volontiers dans les muscles des membres, à proximité des tendons, au niveau de la jonction musculo-aponévrotique. Pour être palpables ils doivent être superficiels ; ils ne sont pas mobilisables sur la masse musculaire au cours de la contraction de celle-ci, ce qui les différencie bien des nodules sous-cutanés avec lesquels ils pourraient être confondus, comme l'envisagent SILVERSTEIN et SILTZBACH.

Leur taille est variable, allant de quelques millimètres à 4 ou 5 centimètres ou revêtant parfois un aspect pseudo-tumoral, posant alors un problème de diagnostic différentiel avec d'autres formations tumorales non musculaires, suivant leur topographie.

- Symptomatologie :

Habituellement indolores, ces nodules peuvent s'accompagner d'un déficit fonctionnel ou d'une amyotrophie, comme dans les observations de MUCHA et ORZECOWSKI, de SNORASSON, de KRABBE ou KLOTZ. Le plus souvent, cependant, ils n'ont pas de symptomatologie propre.

SCADDING différencie deux grandes catégories :

- l'une où les nodules musculaires, facilement reconnaissables, sont isolés et n'entraînent aucune manifestation fonctionnelle.
- l'autre, moins rare, où les nodules s'associent à d'autres désordres musculaires avec asthénie musculaire, crampes, contractures ou impotence modérée.

SUNDELIN en 1925 insistait sur l'absence de gêne fonctionnelle et d'atteinte de la force musculaire dans ces formes nodulaires.

- Contexte de survenue :

Dans certaines formes tumorales, comme celles rapportées par LAFON où la maladie s'est révélée par l'apparition en 3 mois d'une masse pseudo-tumorale en amende de la région temporale, ou comme celle de LARCAN relatant l'observation d'une sarcoïdose pseudotumorale de localisation crurale chez un homme de 40 ans, il n'existe pas de signe de sarcoïdose généralisée.

Par contre, les petits nodules multiples disséminés sont accompagnés habituellement de localisations systémiques de la maladie : adénopathies, uvéite, iritis, atteinte parotidienne, ...

Il semblerait donc que les formes tumorales soient une localisation périphérique unique de la maladie à mode d'installation aiguë ou subaiguë, en opposition aux formes micro-nodulaires résultantes de la dissémination de nodules à partir d'autres localisations viscérales de la maladie avec un mode d'installation chronique.

- Diagnostic :

Le diagnostic positif est en général aisé, du fait que l'on rencontre ces formes nodulaires dans le cadre d'une sarcoïdose diffuse. La biopsie musculaire, de réalisation facile, permet de le confirmer.

- Anatomo-Pathologie :

Les nodules sont faits de granulomes sarcoïdosiques typiques qui paraissent allongés entre les faisceaux musculaires, dans le tissu interstitiel.

Les atteintes parenchymateuses autour des foyers sont variables, modérées ou au contraire très importantes : les fibres musculaires sont atrophiées et le siège de transformation fibreuse et de dégénérescence graisseuse tandis que l'infiltrat lymphocytaire discret au début est prédominant à ce stade. L'envahissement du muscle se fait donc par contact de proche en proche, par la prolifération scléreuse ou scléro-hyaline du tissu conjonctif. Suivant l'ancienneté de la maladie, on pourra noter :

- Au début, il s'agit essentiellement d'une myosite interstitielle avec une infiltration lymphohistiocytaire encerclant des cellules géantes et refoulant **sans les altérer** les fibres musculaires. Ce stade correspond au stade clinique de latence et peut persister plus ou moins longtemps ou passer rapidement au stade suivant.
- A ce stade, on notera une dilacération des fibres musculaires qui sont noyées dans un infiltrat dense. C'est ce qui s'observe habituellement dans les formes nodulaires ou tumorales ou dans les formes jeunes amyotrophiques.
- L'évolution extrême est dominée par l'apparition d'une sclérose collagène venant se substituer à l'infiltrat ; les fibres musculaires sont alors atrophiées, dégénérées. Il s'agit alors de forme amyotrophique évoluée ou de forme sclérosante facilement décelable à la palpation musculaire.

- Evolution et traitement :

Il est difficile d'étudier l'évolution à long terme de ces formes nodulaires ou tumorales, la plupart des observations ayant été publiées peu de temps après l'établissement du diagnostic ou après l'autopsie des sujets. Ainsi, l'évolution de ces formes n'est que très rarement mentionnée.

L'évolution sans traitement se fait généralement vers une aggravation progressive des symptômes avec une augmentation du nombre et de la taille des formations nodulaires comme chez la malade de MUCHA et ORZECOWSKI. Pour le malade de SNORASSON, il s'agissait d'une atrophie fibro-scléreuse des masses musculaires. KRABBE signale toutefois qu'il assista à la régression des nodules chez un homme de 59 ans. LONGCOPE a décrit un cas de stabilisation voire de régression des nodules musculaires contrastant avec la persistance des lésions endothoraciques. HARREL observa une disparition concomitante des lésions musculaires et des autres lésions systémiques de la maladie. Il apparaît donc qu'il soit difficile de porter un pronostic bien précis au cours de ces formes nodulaires compte-tenu des évolutions très différentes que l'on peut retrouver dans la littérature.

L'évolution sous traitement, en particulier avec les dérivés cortisoniques sur ces formes nodulaires ou tumorales est assez diversifiée. Le pronostic semble tributaire de l'ancienneté de la maladie et de la participation neurologique éventuelle à la maladie. La corticothérapie permet généralement une stabilisation clinique plus ou moins longue et on assiste le plus souvent à une amélioration subjective. L'activité du traitement se montre d'autant plus grande que celui-ci est appliqué très précocément dans les formes fraîches de la sarcoïdose. C'est donc bien dans les formes nodulaires pures et peut-être encore mieux dans les formes pseudo-tumorales que le succès thérapeutique est le meilleur. La résolution rapide et définitive des nodules ou des masses tumorales a été obtenue chez les malades de TURIAF et de LARCAN.



... Les formes à tableau MYOSITIQUE.

- Généralités :

Les formes myositiques aiguës ou subaiguës de la sarcoïdose musculaire sont rarissimes et ne semblent pas classiques. Certaines observations sont cependant assez typiques ; avec l'aide de quelques unes de ces dernières nous essayerons d'établir les principales caractéristiques de ces formes.

- Différents cas dans la littérature :

WARBURG (1955).

Cet auteur rapporte l'histoire d'une jeune femme de 56 ans qui présentait depuis une vingtaine d'années des myalgies migratrices au niveau des masses musculaires des mollets et des fléchisseurs des avant-bras. Durant les dix dernières années, ces douleurs étaient continues dans certains territoires.

A partir de l'âge de 50 ans, ce fut surtout les extrémités inférieures qui furent intéressées puis elle fut handicapée par des rétractions musculaires symétriques avec flexion des genoux et des coudes.

L'examen clinique était normal au début.

L'électromyogramme pratiqué au niveau d'un fléchisseur montrait un tracé évocateur d'une atrophie myogène.

Quant à la biopsie musculaire, elle permit de découvrir un processus granulomateux chronique avec un aspect très évocateur de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, mais également la présence d'un important tissu fibreux avec quelques fibres musculaires dégénérées. Il s'agissait très vraisemblablement d'une forme très évoluée de myosite.

KLOTZ – RUBENS – DUVAL (1955).

Cette observation concerne un homme de 31 ans qui s'était plaint de myalgies importantes au niveau des muscles des membres, surtout des avant-bras, et des cuisses, une quinzaine de jours après un épisode infectieux.

Dans l'année qui suivit, le malade assista à l'apparition, par accoups successifs et dans un contexte subfébrile, de tuméfactions musculaires arrondies, diffuses au niveau des mollets, cuisses, sous forme de petits nodules.

Les masses musculaires apparaissaient alors pseudo-hypertrophiées alors que s'installaient des rétractions tendineuses avec une baisse de la force musculaire des quatre membres. Les réflexes ostéo-tendineux et idio-musculaires étaient tous obtenus.

L'examen clinique permit de découvrir en plus de cette atteinte musculaire, des adénopathies volumineuses et diffuses dans les aires lymphatiques superficielles ainsi que des lésions cutanées avec une éruption faite d'éléments plans arrondis, violacés, siégeant électivement au voisinage des articulations.

L'électromyogramme était bien en accord avec le diagnostic clinique de "myosite".

L'histologie cutanée et ganglionnaire montra qu'il s'agissait bien de lésions sarcoïdiques. La biopsie musculaire mit en évidence des nodules sarcoïdiques au voisinage des vaisseaux sanguins entre les faisceaux de fibres musculaires. Cependant ces dernières étaient dissociées, morcelées par un tissu fibreux, amenant la confluence des nodules, sans pour autant présenter des lésions dégénératives.

En somme, il s'agissait dans cette forme, d'atteinte ganglionnaire, cutanée et musculaire à forme granulomateuse subaiguë. Le traitement à base de dérivés cortisoniques permit une régression très rapide de l'infiltration musculaire et une disparition des adénopathies et des nodosités.

SNORASSON (1947).

Cet auteur avait publié un cas presque analogue à celui de KLOTZ.

Il s'agissait d'un homme de 36 ans, présentant cliniquement des nodosités musculaires diffuses dans un cadre de lymphome hilaire bilatéral. Cette forme clinique évoquait une "myosite fibreuse progressive" avec raideur des membres inférieurs et supérieurs.

La biopsie musculaire était bien en faveur de lésions sarcoïdiques.

L'évolution à long terme n'a pas été publiée.

LAFON – PAGES (1955).

Ces auteurs rapportèrent l'histoire d'un homme de 28 ans qui présentait une impotence progressive du membre inférieur droit accompagné de phénomènes douloureux de la région lombaire et de la hanche droite.

L'atteinte clinique était dominée par une amyotrophie importante de la cuisse droite et une ostéolyse du Grand Trochanter.

La biopsie osseuse indiquait les lésions caractéristiques de la maladie. L'examen anatomo-pathologique du muscle révélait une myosite interstitielle à un stade avancé, caractérisée par une infiltration inflammatoire spécifique giganto-cellulaire au sein de laquelle persistaient seuls quelques éléments musculaires très altérés.

Le caractère de l'atteinte histologique et du tableau clinique rendent ce cas tout à fait particulier.

DEVIC – MASSON – BONNEFOY (1955).

Il s'agissait d'une femme de 54 ans présentant une amyotrophie sub-aigüe prédominante aux membres inférieurs et revêtant une topographie distale. Le déficit fonctionnel intéressait également les muscles de la ceinture. L'état fébrile et la vitesse de sédimentation élevée ont fait suspecter une "myosite".

La biopsie musculaire a montré une importante réaction inflammatoire. La plupart des fibres musculaires avaient disparu. Seules quelques fibres plus ou moins altérées dont certaines avaient conservées une striation normale pouvaient être observées. En aucun point, un aspect de lésions myopathiques ne peut être discuté. L'infiltration cellulaire est constituée d'histiocytes, lymphocytes et plasmocytes avec beaucoup de cellules géantes. L'aspect classique des nodules de BOECK est parfaitement réalisé.

Le traitement à base d'ACTH et de cortisone a amené une évidente et rapide amélioration subjective et une récupération fonctionnelle.

Cependant la température n'a cédé que tardivement ; la vitesse de sédimentation n'a été que très faiblement modifiée, et les lésions histologiques ont persisté.

AMMITZBOLL (1956).

C'est l'histoire d'un homme de 38 ans, présentant depuis 4 ans une amyotrophie proximale progressive au niveau des deux membres supérieurs précédée par des algies péricapulaires dans un contexte inflammatoire. Les masses musculaires sont douloureuses à la palpation mais de consistance normale. Les réflexes ostéo-tendineux sont normalement obtenus. La vitesse de sédimentation est à 17 mm à la 1⁰ heure.

L'évolution de ce cas de sarcoïdose isolée au niveau des muscles, fut dominée par des périodes de rémission et d'exacerbation.

GARCIN – LAPRESLE (1958).

Ces auteurs rapportent l'histoire d'une femme de 48 ans, dont les premières manifestations débutèrent à l'âge de 39 ans, par des lombalgies associées à une sensation de lourdeur puis de crampes et enfin de paresthésies dans les membres inférieurs. Ces symptômes ne firent que s'aggraver, alors que s'installa une amyotrophie bilatérale des cuisses, puis du bras droit et enfin de la région scapulaire. La force musculaire dans les territoires précités ainsi que les réflexes ostéo-tendineux et idio-musculaires étaient tous abolis.

La biopsie musculaire révélait une inflammation interstitielle, diffuse et intense avec une prolifération lympho-plasmocytaire et réticulaire. Les fibres musculaires étaient détruites pour la plupart par cette inflammation. Les fibres épargnées ne présentaient pas de lésions dégénératives notables.

Il s'agissait donc bien d'une "myosite interstitielle granulomateuse" où l'absence de caséification et de bacille de KOCH à la coloration de ZIEHL permit d'éliminer la tuberculose et de conclure à la sarcoïdose. De plus, cette forme était associée à un lymphome hilaire bilatéral et d'une participation hépatique à la maladie.

Un traitement par le CORTANCYL permit une amélioration subjective spectaculaire et secondairement objective.

BERTHELOT (1960).

Il s'agit d'une femme de 54 ans présentant une atrophie musculaire prédominante au niveau des bras, des cuisses et des jambes, survenue immédiatement après un tableau infectieux des voies aériennes supérieures.

Cette malade se plaignait de myalgies permanentes, prédominantes au niveau des épaules ; ces douleurs étaient exarcerbées à la pression des masses musculaires. Les mouvements étaient très limités surtout au niveau des épaules mais plus modérément au niveau des membres inférieurs.

Le tableau fébrile, l'augmentation de la vitesse de sédimentation, le tableau clinique ainsi que l'examen électromyographique étaient assez en faveur d'une myosite. Cependant, l'apparition en début de l'affection d'un exanthème du visage en ailes de papillons et au niveau des membres supérieurs, l'atteinte proximale musculaire avec atrophie avaient fait envisager le diagnostic de "dermatomyosite".

La biopsie musculaire permit de déceler une infiltration nodulaire inflammatoire avec dissociation localisée des faisceaux musculaires, sans lésions dégénératives très marquées des fibres musculaires sauf au voisinage immédiat des nodules inflammatoires. C'est finalement la biopsie musculaire qui a permis d'étayer seule le diagnostic de sarcoïdose.

CROMPTON et MAC'DERMOT (1961).

Cette observation concerne une femme de 70 ans qui présentait un tableau de parésie des membres inférieurs droit et gauche, respectivement depuis 30 et 25 ans.

A l'âge de 40 ans, cette malade s'était plainte de douleurs musculaires et de faiblesse au niveau de sa jambe droite. Dans les années qui ont suivi, sa jambe gauche et les membres supérieurs furent concernés par les mêmes symptômes. L'atteinte musculaire intéressait essentiellement les régions proximales des membres. Ce tableau s'est accentué rapidement, installant une impotence totale des membres inférieurs puis des membres supérieurs.

L'atrophie et l'asthénie musculaires dominaient cependant au niveau des membres inférieurs surtout au niveau des hanches et des genoux, permettant donc encore des mouvements des chevilles. Les réflexes ostéo-tendineux n'étaient pas perçus ; les masses musculaires étaient douloureuses à la palpation ; la vitesse de sédimentation était à 14 mm à la 1^o heure.

Il a fallu deux examens histologiques d'un fragment musculaire prélevé au niveau du muscle deltoïde,

pour pouvoir poser le diagnostic de sarcoïdose musculaire.

La malade devait décéder au bout d'un mois, après l'institution d'un traitement cortisonique.

L'examen histologique post-mortem de divers organes a mis en évidence des lésions sarcoïdiques typiques au niveau des poumons et des organes lymphatiques.

BRUN (1961).

Il s'agit dans ce cas d'une femme de 55 ans qui a été hospitalisée trois ans après le début des premières manifestations. Ces dernières consistaient à une sensation d'asthénie musculaire intense des 4 membres, associée à des myalgies profondes au niveau des masses musculaires des membres inférieurs, du bassin et de la partie distale des bras.

L'aggravation progressive de ces troubles installa une impotence progressive des membres surtout inférieurs, rendant la marche quasi-impossible. L'atrophie musculaire était très marquée au niveau des cuisses, de la ceinture pelvienne, ainsi qu'aux régions distales des avant-bras et des jambes ; la partie proximale des membres inférieurs était nettement plus modérément touchée.

Les masses musculaires étaient douloureuses à la palpation ; les réflexes ostéo-tendineux n'étaient pas perçus ; la vitesse de sédimentation était de 10 mm à la 1^o heure.

Les tracés électromyographiques étaient bien en faveur d'une atteinte myopathique. La biopsie musculaire a mis en évidence le granulome sarcoïdique.

BONDUELLE et COLL. (1971).

Il s'agit d'une femme de 71 ans, présentant des troubles de la déglutition et une modification de la voix apparatus et insensiblement aggravés depuis 2 ans avec un déficit des ceintures scapulaires évoquant un tableau de polymyosite, compte tenu de l'électromyogramme qui avait éliminé la possibilité d'une myasthénie.

La vitesse de sédimentation était à 14 / 40 la 1^o et 2^o heure ; on notait de plus une hyper-gammaglobulinémie.

La biopsie musculaire mit en évidence des lésions caractéristiques de myosite nodulaire intersitielle sarcoïdique avec des altérations discrètes des fibres musculaires à type de dégénérescence flocculeuse. Il n'y avait pas d'autres localisations de la maladie.

Si la corticothérapie eut un impact bénéfique sur les manifestations cliniques primitives, elle aggrava par contre le déficit distal des membres inférieurs.

- Etude Clinique du tableau MYOSITIQUE.

ETIOLOGIE.

- **Fréquence** : ces formes apparaissent relativement rares. Dans l'étude sur 800 observations effectuées par SILVERSTEIN et SILTZBACH, ces auteurs n'ont relevé qu'un seul cas de "myosite", caractérisé par des myalgies diffuses et des douleurs provoquées à la palpation.

- **Age et sexe** : d'après les cas que nous avons retrouvés dans la littérature, il s'agit aussi bien de femmes ou d'hommes à un âge généralement inférieur à 40 ans. Du moins, les premières manifestations apparaissent toujours chez l'adulte jeune.

On pourrait donc en déduire que ces formes sont l'apanage des formes jeunes de la maladie à en croire l'âge auquel les premières manifestations ont lieu. Ceci a une importance toute particulière sur l'intérêt du traitement par la cortisone, que nous verrons plus loin.

pour pouvoir poser le diagnostic de sarcoïdose musculaire.

La malade devait décéder au bout d'un mois, après l'institution d'un traitement cortisonique.

L'examen histologique post-mortem de divers organes a mis en évidence des lésions sarcoïdiques typiques au niveau des poumons et des organes lymphatiques.

BRUN (1961).

Il s'agit dans ce cas d'une femme de 55 ans qui a été hospitalisée trois ans après le début des premières manifestations. Ces dernières consistaient à une sensation d'asthénie musculaire intense des 4 membres, associée à des myalgies profondes au niveau des masses musculaires des membres inférieurs, du bassin et de la partie distale des bras.

L'aggravation progressive de ces troubles installa une impotence progressive des membres surtout inférieurs, rendant la marche quasi-impossible. L'atrophie musculaire était très marquée au niveau des cuisses, de la ceinture pelvienne, ainsi qu'aux régions distales des avant-bras et des jambes ; la partie proximale des membres inférieurs était nettement plus modérément touchée.

Les masses musculaires étaient douloureuses à la palpation ; les réflexes ostéo-tendineux n'étaient pas perçus ; la vitesse de sédimentation était de 10 mm à la 1^o heure.

Les tracés électromyographiques étaient bien en faveur d'une atteinte myopathique. La biopsie musculaire a mis en évidence le granulome sarcoïdique.

BONDUELLE et COLL. (1971).

Il s'agit d'une femme de 71 ans, présentant des troubles de la déglutition et une modification de la voix apparatus et insensiblement aggravés depuis 2 ans avec un déficit des ceintures scapulaires évoquant un tableau de polymyosite, compte tenu de l'électromyogramme qui avait éliminé la possibilité d'une myasthénie.

La vitesse de sédimentation était à 14 / 40 la 1^o et 2^o heure ; on notait de plus une hyper-gammaglobulinémie.

La biopsie musculaire mit en évidence des lésions caractéristiques de myosite nodulaire intersituelle sarcoïdique avec des altérations discrètes des fibres musculaires à type de dégénérescence flocculeuse. Il n'y avait pas d'autres localisations de la maladie.

Si la corticothérapie eut un impact bénéfique sur les manifestations cliniques primitives, elle aggrava par contre le déficit distal des membres inférieurs.

- Etude Clinique du tableau MYOSITIQUE.

ETIOLOGIE.

- **Fréquence** : ces formes apparaissent relativement rares. Dans l'étude sur 800 observations effectuées par SILVERSTEIN et SILTZBACH, ces auteurs n'ont relevé qu'un seul cas de "myosite", caractérisé par des myalgies diffuses et des douleurs provoquées à la palpation.

- **Age et sexe** : d'après les cas que nous avons retrouvés dans la littérature, il s'agit aussi bien de femmes ou d'hommes à un âge généralement inférieur à 40 ans. Du moins, les premières manifestations apparaissent toujours chez l'adulte jeune.

On pourrait donc en déduire que ces formes sont l'apanage des formes jeunes de la maladie à en croire l'âge auquel les premières manifestations ont lieu. Ceci a une importance toute particulière sur l'intérêt du traitement par la cortisone, que nous verrons plus loin.

SYMPTOMATOLOGIE.

... Au début.

- Formes aiguës :

Ces formes, où les troubles graves et étendus se déroulent rapidement en quelques semaines sont vraiment très exceptionnelles.

KLOTZ et BERTHELOT, rapportent des observations où les manifestations initiales sont apparues au décours d'un épisode infectieux aiguë, mais elles ne constituent pas toutefois un véritable tableau de "myosite aiguë".

- Formes sub-aiguës et chroniques :

Elles sont le plus souvent rencontrées et les signes fonctionnels d'appels sont très variés :

- myalgies profondes, lombalgies
- tableau simulant une dermatomyosite
- raideur d'un membre, crampe musculaire
- paresthésie
- sensation inhabituelle de faiblesse du dos ou des membres ou même d'un segment de membre.
- arthralgies.

Ces symptômes apparaissent progressivement et augmentent lentement d'intensité sur un intervalle de temps variable, de quelques mois à plusieurs années, comme chez la malade de WARBURG où les premiers signes de la maladie remontaient à plus de 20 ans.

... Période d'état.

- Examen clinique :

Il permet de découvrir généralement une atrophie plus ou moins marquée, bilatérale et symétrique pour la majorité des cas, intéressant la racine des membres, évoluant vers une rétraction musculaire ou tendineuse avec une prédilection pour les muscles fléchisseurs. Les formes hypertrophiques sont rares et donnent au malade comme celui de KLOTZ, un aspect pseudo-athlétique. Dans les formes très progressives, la palpation musculaire est normale ; dans certains cas, d'installation plus aiguë, les muscles se présentent indurés. Les réflexes idio-musculaires et ostéo-tendineux sont variablement obtenus, souvent inégaux ou abolis. Il n'y a pas de fasciculations. La force musculaire des territoires intéressés est presque toujours très diminuée.

- Examen biologique :

Le tableau myositique survient toujours dans un contexte fébrile ou subfébrile.

Le tableau inflammatoire qui caractérise ces formes est dominé par une augmentation de la vitesse de sédimentation et par une hyper-gammaglobulinémie.

- Contexte de découverte :

Les formes à tableau de myosite sub-aiguë ou chronique sont rarement isolées. DEVIC décrit pourtant une observation de myosite à nodules de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN où le syndrome

amyotrophique est pratiquement isolé de tout contexte de sarcoïdose.

En principe, la dissémination des nodules est de règle. Dans toutes les observations que nous avons retrouvées dans la littérature il existe, pratiquement dans tous les cas, une ou plusieurs localisations systémiques apparentes de la sarcoïdose : médiastinale (SNORASSON), osseuse (LAFON) lymphatique (KLOTZ) ...

Des signes cutanés, analogues à ceux que l'on rencontre dans les dermatomyosites, peuvent précéder de dix ans l'apparition de myosite sarcoïdosique.

FORMES CLINIQUES – DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.

Les myosites de la sarcoïdose peuvent prendre le masque de divers tableaux cliniques qui seront susceptibles d'être discutés avant la biopsie musculaire :

... Formes atrophiques.

Elles sont le plus souvent rencontrées, posant différents problèmes diagnostiques, suivant la symptomatologie associée avec :

- sclérose latérale amyotrophique comme dans l'observation de MORSIER
- myopathie typique proximale dans un contexte inflammatoire.
- myopathie distale type STEINERT à topographie de CHARCOT MARIE (LAFON).
- atrophie diffuse type myosite fibreuse progressive (SNORASSON)
- association d'atrophie et de pseudo-hypertrophie (MUCHA)
- polynévrite pseudo-myopathique (GARCIN)
- polymyosite chronique pure (BRUN)
- myasthénie (BONDUELLE)
- dermatomyosite (BERTHELOT)

L'association de manifestations cutanées au tableau musculaire peut réaliser une image clinique de dermatomyosite aigüe ou sub-aigüe.

... Formes hypertrophiques.

Observation de KLOTZ

... Formes intermédiaires.

Observation de MUCHA.

REMARQUE : La présence de ganglions donnent un tableau d'adéno-dermatomyosite, ce qui soulève des problèmes d'ordre nosologique, compte tenu de la relative fréquence des réactions du système réticulo-endothélial au cours des polymyosites dites primitives.

De même, il faut souligner que le système nerveux central ou périphérique est souvent concerné, ce qui permet d'expliquer la coexistence de lésions neurogènes et myogènes.

DIAGNOSTIC POSITIF.

- Electromyogramme :

Il est le plus souvent évocateur de "myosite". La courbe d'intensité -durée des muscles atteints montre peu d'altérations de l'excitabilité. Les éléments très suggestifs sont souvent l'association de potentiels de courte durée ou polyphasiques à la contraction avec fibrillation au repos. Ce dernier signe n'est pas constant, mais pose cependant le problème de diagnostic différentiel avec une myopathie.

Dans d'autres cas, beaucoup plus rares, l'enregistrement électrique est plus en faveur d'un processus neurogène (obs. de GARCIN).

- Anatomo-pathologie.

Dans tous les cas, seule la biopsie musculaire a permis de poser avec certitude le diagnostic de myosite sarcoïdique. Les lésions histologiques vont de la myosite granulomateuse interstitielle sans altération des fibres musculaires, pour les formes aiguës jeunes, à la myosite fibreuse dissociant les fibres intactes en elles-mêmes pour les formes les plus évoluées. Les 3 stades de l'évolution histologique, présentés par LAFON se retrouvent parfaitement dans nos observations, à savoir :

- Stade qui correspond aux formes jeunes, avec une myosite interstitielle qui se traduit par une infiltration inflammatoire lymphohistiocytaire encerclant des cellules géantes multinuclées et refoulant les fibres musculaires qui ne sont, à ce stade, que peu intéressées par le processus. Les cellules géantes proviennent de la paroi vasculaire des vaisseaux nourriciers. En aucun endroit, on ne note de caséum ni de bacille de KOCH. Les troncs nerveux sont indemnes dans les formes musculaires pures .
- Dans les formes plus évoluées et cliniquement bruyantes, l'infiltrat inflammatoire est l'élément dominant. Les fibres musculaires dilacérées plus qu'atrophées sont considérablement altérées et ne se présentent que sous formes de quelques travées fragmentées au sein d'un infiltrat dense et ayant perdu sa striation transversale. Dans certains cas, on pourra observer à ce stade des cellules géantes myogènes développées au dépens des fibres musculaires altérées.
- Finalement, au stade ultime de l'évolution de la myosite interstitielle, une sclérose collagène remplace progressivement l'infiltrat inflammatoire amenant l'aspect typique de myosite fibreuse.

SILVERSTEIN et SILTZBACH, pensent que ce sont les granulomes sarcoïdiens qui seraient capables de provoquer une réaction inflammatoire responsable de la symptomatologie douloureuse. Cependant il est difficile d'établir une corrélation entre les modifications histo-pathologiques et les signes cliniques, parce que l'on ne peut guère suivre l'évolution de la maladie dans un même muscle du début à la fin.

EVOLUTION et TRAITEMENT.

L'évolution spontanée s'est avérée grave dans tous les cas où une thérapeutique n'a pas été mise en oeuvre, installant rapidement le malade dans un état de quadriplégie. Aucune amélioration spontanée n'a été décrite.

Dans l'ensemble des cas, la corticothérapie a eu un effet remarquable sur ces formes, permettant une amélioration subjective et objective précoce des signes fonctionnels. Les lésions histologiques sont beaucoup moins sensibles au traitement et il n'est pas rare de voir persister, malgré les corticoïdes, un syndrome inflammatoire.

BONDUELLE rapporte une observation où la corticothérapie a aggravé le déficit musculaire distal de sa malade. Ceci mis à part, il semble tout de même que la corticothérapie ait une certaine efficacité dans les cas où les lésions sont minimales et n'offrent pas de foyers de nécrose sur des fibres musculaires isolées, comme le décrit CASTAIGNE.

D'où l'utilité d'établir un diagnostic précoce et d'instituer le traitement aussitôt que possible.



... Les formes à tableau MYOPATHIQUE.

GENERALITES.

Nous nous intéresserons dans ce chapitre aux formes d'atteinte musculaire massive, représentant l'expression clinique prédominante de la sarcoïdose. Du moins, c'est à partir de ces formes que s'établit le diagnostic de la maladie.

Ces formes "myopathiques" ou mieux encore "pseudo-myopathique", par référence à la définition par la langue française de désigner comme myopathie les dégénérescences musculaires progressives, donc différentes de notre sujet d'étude, se rencontrent soit de façon isolée (en dehors de tout autre contexte de sarcoïdose) soit associée ou "encadrée" par d'autres localisations systémiques de la maladie.

Ces formes sont rares, mais elles sont d'un intérêt tout particulier, par les divers problèmes qu'elles soulèvent et que nous essayerons d'aborder avec entre autre :

- un problème de diagnostic différentiel avec la myopathie tardive de NEVIN ou dystrophie musculaire ménopausique de SHY et Mac EACHERN.
- un problème d'identité anatomo-pathologique rejoignant le précédent.
- l'activité thérapeutique des corticoïdes.

Après avoir présenté les différents cas de la littérature, que nous avons retrouvés, nous essayerons d'établir les caractéristiques cliniques et paracliniques des formes myopathiques.

LES DIFFERENTS CAS DE LA LITTERATURE.

POWELL (1953).

Il s'agit d'un jeune adolescent de 18 ans, de race noire, qui avait été admis dans un service hospitalier en 1951 pour une faiblesse progressive des jambes, et surtout au niveau des muscles des cuisses. En outre, il présentait également une éruption cutanée localisée au niveau du visage et des extrémités.

L'examen clinique a mis en évidence une atrophie musculaire intéressant surtout les masses musculaires des cuisses. La faiblesse musculaire était dominante au niveau du quadriceps et plus modérément au niveau des bras.

Le diagnostic de "dystrophie musculaire progressive" fut envisagé. Cependant, l'examen oculaire et radiologique du thorax a permis de déceler respectivement une uvéite et un lymphome hilaire bilatéral.

La biopsie musculaire permit de poser le diagnostic de sarcoïdose musculaire responsable de l'évolution fibreuse du muscle et de l'amyotrophie. L'examen histologique d'un fragment de peau montra également un processus granulomateux chronique.

Un traitement associant de l'ACTH et de la cortisone permit une légère amélioration passagère.

DE MORSIER – MAURICE – MARTIN (1954).

C'est le cas d'une malade de 72 ans, dont les premières manifestations de la maladie remontent à une dizaine d'années, avec une atrophie musculaire diffuse, sans atteinte de la conductibilité de l'influx nerveux au niveau des gros troncs nerveux. Cette atrophie musculaire évolua progressivement

respectant cependant les muscles de la loge thénar et hypothénar.

L'examen a montré une abolition des réflexes ostéo-tendineux- sauf les rotuliens qui étaient obtenus- ainsi que les réflexes cutané-plantaire en flexion.

L'association d'atrophies musculaires et de syndrome "pseudo-pyramidal" avait fait discuter l'hypothèse d'une sclérose latérale amyotrophique.

L'évolution se termina dans un tableau de quadriplégie avec aréflexie ostéo-tendineuse totale et diffuse. Le décès survint finalement environ onze années après le début de l'affection dans un tableau d'oedème aigüe du poumon.

L'examen histologique post-mortem révéla la présence de lésions sarcoïdiques typiques au niveau des muscles pectoraux, des intercostaux, du diaphragme, des abdominaux ainsi qu'au niveau de la langue et des muscles du cou.

Les troncs et fibres nerveuses étaient indemnes de toute lésion.

MAURICE (1955).

Il s'agit d'une femme de 68 ans sans antécédents particuliers, qui à l'âge de 45 ans a présenté une perte de poids importante alors qu'elle se plaignait à l'époque d'une faiblesse musculaire qui s'aggrava progressivement sur une vingtaine d'années.

Les masses musculaires, surtout au niveau des membres inférieurs étaient atrophiées, d'une façon diffuse et symétrique, sans topographie radiculaire. L'examen radiographique du thorax mit en évidence une dissémination pulmonaire micronodulaire diffuse.

La biopsie musculaire, alors pratiquée, montra la présence entre les fibres musculaires atrophiées des tubercules épithélioïdes avec des cellules géantes et une infiltration lymphocytaire.

Le diagnostic de sarcoïdose musculaire et pulmonaire fut alors posé.

Un traitement associant des corticoïdes et de l'ACTH n'amena qu'une légère amélioration clinique.

Un contrôle histologique après traitement permit de constater la disparition des nodules épithélioïdes avec cependant la persistance d'une fibrose évolutive.

COERS – DURAND (1956).

Ces auteurs ont pu observer un cas de sarcoïdose avec une insuffisance rénale et une atteinte musculaire généralisée. Il s'agissait d'une femme de 52 ans, qui depuis sa ménopause survenue vers l'âge de 43 ans, se plaignait de troubles divers mal systématisés. A l'âge de 46 ans, elle a présenté des adénopathies inguino-scrotales ainsi qu'un tableau oedémato-ascitique. Depuis cet épisode, cette malade était frappée par une altération de son état général, de façon continue, avec cependant quelques périodes de pseudo-guérison. Elle se plaignait essentiellement d'anorexie, d'asthénie, d'adynamie et de crampes musculaires. En 1955, l'accentuation de ces troubles, rendit la marche très difficile, condamnant cette malade au grabat. La force musculaire était nettement diminuée ; une hyporéflexie tendineuse généralisée dominait cette scène clinique.

L'examen clinique montrait en plus une atrophie importante du biceps droit qui se présentait induré à la palpation. Le réflexe bicipital puis les achilléens furent abolis.

Seules les biopsies hépatiques et musculaires ont permis de porter le diagnostic de sarcoïdose.

MAC CONKEY (1958).

Il s'agit d'une femme de 39 ans, qui a été hospitalisée en 1954 pour un tableau d'asthénie musculaire. En fait les premiers symptômes remontaient à une dizaine d'années où elle avait ressenti une certaine fatigabilité à la marche, surtout ascendante, et une lourdeur des jambes.

Cette première "alerte" n'avait duré que quelques semaines. En 1954, elle fût atteinte de paresthésies et d'hypoesthésies au niveau de la racine des membres supérieurs, rapidement régressives. Une nouvelle poussée était réapparue quelques mois plus tard, avec l'atteinte cette fois des muscles du cou. Il s'agissait alors d'une sorte de paralysie avec atrophie musculaire progressive et symétrique, à prédominance proximale, installant une impotence fonctionnelle des membres supérieurs (épaules et coudes) mais épargnant les mains.

L'évolution s'est faite par poussées successives avec l'installation progressive d'une dysphagie. La palpation musculaire était indolore, la vitesse de sédimentation normale ; les réflexes ostéo-tendineux étaient diminués dans leur ensemble. L'absence d'identification de la conjonctivite chronique associée permet de classer ce cas dans les formes musculaires isolées.

BAMMER (1958).

Il s'agit d'une femme de 59 ans, hospitalisée pour un tableau d'asthénie musculaire des 4 membres, dont les premières manifestations remontaient à une dizaine d'années. L'examen clinique mit en évidence une atrophie musculaire importante de la région des plis de flexion des deux bras. La force musculaire des deux avant-bras était très nettement diminuée, surtout à gauche. Les atrophies musculaires étaient beaucoup plus modérées au niveau de la ceinture scapulaire et des deltoïdes. La musculature de la main était bien conservée.

Au niveau des membres inférieurs, l'atrophie musculaire n'intéressait que les muscles fessiers et la partie haute de la cuisse droite qui présentait donc consécutivement un aspect pseudo-hypertrophique de la partie basse.

Il n'y avait pas de fasciculations. La démarche était lente ; la malade avait du mal à lever ses pieds du sol et présentait une tendance fréquente à la chute. Elle était incapable de monter les escaliers sans s'aider de ses bras.

Les réflexes ostéo-tendineux et cutanés abdominaux étaient absents ; il n'y avait pas de signes pyramidaux ou extra-pyramidaux.

L'électromyogramme pratiqué au niveau des régions musculaires atrophiées n'a pas pu permettre de trancher entre le diagnostic de myasthénie ou de myotonie.

L'examen histologique d'un fragment de muscle a permis de conclure à une sarcoïdose musculaire. On retiendra cependant que la malade présentait en plus de l'atteinte musculaire, des lésions sarcoïdiques cutanées, endothoraciques et rénales.

HARVEY (1959).

Cet auteur rapport l'histoire d'une femme de 57 ans qui avait été hospitalisée en 1954 pour une asthénie musculaire généralisée des 4 membres. Cette faiblesse évoluait depuis quelques mois déjà et elle présentait depuis peu de temps une certaine gêne à la déglutition. Au début, elle s'était plainte d'une certaine gêne à monter les escaliers et secondairement elle ne pouvait le faire qu'avec l'aide de ses mains.

L'examen mit en évidence une atrophie des muscles des ceintures scapulaire et pelvienne. A la palpation, les masses musculaires apparaissaient indurées, tendues, mais indolores. De plus, il existait une hyporéflexie ostéo-tendineuse et une légère hypoesthésie des membres inférieurs.

Malgré la corticothérapie, l'asthénie musculaire évolua pour son propre compte, surtout au niveau des ceintures scapulaires et pelviennes.

KRYGER – RONNOV-JESSEN (1959).

On retiendra dans cette observation l'apparition de troubles de la marche évoluant depuis presque cinq ans chez une femme de 72 ans présentant une asthénie musculaire des membres inférieurs à laquelle s'ajoutaient des manifestations pseudo-paresthésiques de topographies proximales. Secondairement, cette atteinte se porta sur les épaules, les membres supérieurs et le dos.

En somme, il s'agissait d'une atteinte amyotrophique des quatre membres, à début insidieux. La palpation des masses musculaires a mis en évidence un aspect infiltré profond. La vitesse de sédimentation était sub-normale.

CROMPTON et MAC'DERMOT (1961).

Cette observation intéresse une malade de 64 ans hospitalisée pour un tableau de "myasthénie" progressive, installée depuis plus d'un an et demi, ayant débuté par les membres inférieurs puis les membres supérieurs et enfin le tronc.

A l'examen d'entrée, elle présentait une baisse globale de la force musculaire des muscles des membres supérieurs surtout à droite et une asthénie musculaire générale proximale des membres inférieurs.

Après deux ans d'évolution sous corticothérapie, l'examen clinique de cette malade permit de découvrir une atrophie et une faiblesse importante des masses musculaires des membres inférieurs et supérieurs, à localisation essentiellement proximale et gauche.

Les réflexes ostéo-tendineux étaient obtenus dans leur ensemble ; il n'y avait pas de douleurs musculaires spontanées ni provoquées. La vitesse de sédimentation à la 1⁰ heure était à 30 mm.

La biopsie post-mortem a permis de mettre en évidence des lésions sarcoïdiques typiques au niveau des muscles mais aussi au niveau d'autres localisations restées cliniquement muettes comme la rate, les poumons et les ganglions lymphatiques.

CROMPTON et MAC'DERMOT (1961).

Il s'agit là d'une observation concernant une femme de 66 ans qui a été hospitalisée pour une faiblesse des membres inférieurs dont les premiers signes remontent à une dizaine d'années. Les membres supérieurs étaient également intéressés par cette atteinte, mais d'une façon beaucoup plus récente. Ce tableau clinique apparaissait donc comme très progressif. A l'interrogatoire la malade avait signalé qu'elle avait eu des difficultés à porter des charges lourdes dans les plus jeunes âges de sa vie.

Après un intervalle libre de 40 ans, sans aucun problème, elle avait donc remarqué la survenue d'une certaine faiblesse de ses bras et de l'atrophie musculaire des épaules. Ces troubles n'avaient pas cessé de s'aggraver installant une impotence fonctionnelle des membres supérieurs avec amyotrophie surtout proximale, la rendant incapable de se nourrir seule, de marcher et de s'habiller ou de se chauffer sans aide.

Cette amyotrophie intéressait essentiellement les sterno-cléïdomastoïdiens, les trapèzes, la ceinture scapulaire, les bras, les mains, la ceinture abdominale et le dos. Les membres inférieurs n'étaient pratiquement pas concernés. Les masses musculaires étaient indolores à la palpation ; les réflexes ostéo-tendineux abolis ; la vitesse de sédimentation à 2 mm à la 1⁰ heure.

Il est intéressant de noter que la cuti-réaction à la tuberculine était POSITIVE, dans ce cadre de sarcoïdose musculaire.

ANDRE – RADERMECKER – VAN BOGAERT (1961).

Ces auteurs décrivent l'histoire d'une femme de 64 ans, ménopausée depuis l'âge de 45 ans. A l'âge de 54 ans, elle s'était plainte d'une dyspnée d'effort en même temps que survenait un

amaigrissement modéré. L'examen histologique d'un ganglion, dans le cadre des investigations de sa dyspnée d'effort, avait affirmé le diagnostic de lympho-granulomatose bénigne.

A l'âge de 59 ans, elle s'était plainte de troubles de la marche et surtout de la difficulté qu'elle éprouvait à monter les escaliers. Un traitement à base de Prednisone n'apporta aucune amélioration de la symptomatologie musculaire et l'apparition d'un oedème généralisé fit abandonner cette thérapeutique. L'asthénie musculaire s'aggrava alors, atteignant de façon diffuse les membres inférieurs et secondairement les membres supérieurs.

L'examen clinique a montré une atteinte motrice des quatre membres avec une force musculaire considérablement diminuée sans topographie bien précise. L'atrophie musculaire dominait au niveau du tronc et des membres supérieurs. Il n'y avait pas de fasciculations ; à la palpation les muscles apparaissaient fermes.

L'examen électromyographique était assez en faveur d'une polymyosite.

L'histologie d'un fragment musculaire a mis en évidence des nodules sarcoïdiques typiques mais rares ; de plus l'infiltration lympho-épithélioïde sans aucune structure concentrique ne permit pas un diagnostic histologique de sarcoïdose bien certain.

Un traitement à la Dexaméthasone fut institué, et permit une amélioration, du moins un stabilisation de ce tableau clinique.

HINTERBUCHNER (1964).

Une femme de 53 ans, de race noire présentait depuis 5 ans une asthénie progressive des 2 membres inférieurs ; peu de temps avant son hospitalisation, les muscles de la ceinture scapulaire avaient été concernés par cette atteinte.

L'examen clinique avait mis en évidence une faiblesse musculaire au niveau de la ceinture scapulaire, du tronc et de façon plus modérée dans les régions proximales des membres supérieurs. Quant aux membres inférieurs ils étaient atteints d'une façon diffuse.

Il n'y avait pas d'amyotrophie. Les masses musculaires étaient indolores à la palpation ; les réflexes ostéo-tendineux n'étaient pas obtenus dans leur ensemble ; la consistance musculaire était normale, enfin, la vitesse de sédimentation était à 21 mm à la 1^o heure.

La biopsie musculaire a permis d'affirmer l'atteinte musculaire par la maladie.

Dans les années qui suivirent, l'évolution tourna vers une aggravation de la faiblesse musculaire surtout dans les régions proximales des membres et vers une atrophie musculaire modérée.

HINTERBUCHNER (1964).

Il s'agit d'une femme de 56 ans, de race noire, qui se plaignait d'une asthénie musculaire des membres inférieurs, associée à une légère hypoesthésie évoluant depuis 18^r mois.

L'examen clinique mit en évidence une baisse diffuse et modérée de la force musculaire des membres, à prédominance proximale où s'associait une atrophie modérée des muscles proximaux. Les réflexes ostéo-tendineux n'étaient pas obtenus ; il n'y avait pas de fasciculations. La malade était très handicapée dans la marche, avait du mal à se lever d'un siège, à monter les escaliers sans l'aide de ses mains.

L'histologie d'un fragment de muscle permit de porter le diagnostic de sarcoïdose musculaire. L'évolution de cette forme, condamna rapidement cette malade au grabatisme.

A noter, que l'examen ophtalmologique permit de déceler des stigmates d'une ancienne uvéite granulomateuse.

CASTAIGNE (1965).

Depuis 6 années, une femme de 58 ans s'était plainte de faiblesse musculaire de la racine des membres inférieurs, évoluant progressivement vers une atteinte des membres supérieurs et vers un important déficit moteur des racines pelviennes et scapulaires (avec gêne importante à l'élévation et à l'abduction des bras).

Les parties distales des membres étaient respectées ; les muscles fléchisseurs des doigts à droite, les muscles radiaux à gauche étaient discrètement atteints. Ce déficit moteur était dans l'ensemble symétrique.

Les masses musculaires, de consistance normale et indolores à la palpation, étaient atrophiées. Les réflexes ostéo-tendineux étaient perçus, mais par contre, la contraction idio-musculaire était abolie.

Les tracés électromyographiques ont confirmé l'atteinte myogène et étaient plus en faveur d'une "myosite".

Le diagnostic de sarcoïdose a été posé après les résultats de l'examen histologique d'un fragment musculaire.

BERGOUIGNAN et ARNE (1964).

Il s'agit d'une femme de 61 ans qui présentait depuis 3 ans une gêne à la marche avec asthénie musculaire et sensation de lourdeur dans tous les membres.

L'examen clinique a confirmé cette difficulté à la marche ; les pieds étaient en position "équino" et il existait une grande réduction de la mobilité des chevilles. Le tendon d'achille à droite et à gauche était gros et empâté. Les réflexes étaient normaux. La vitesse de sédimentation à la 1^o heure était à 31 mm.

L'évolution rapide de ce tableau, obligea la malade à consulter 3 mois plus tard, pour une asthénie de plus en plus accusée des membres inférieurs rendant la marche quasi-impossible sans les talons ; allongée ou assise, la malade ne pouvait se relever qu'avec l'aide de ses bras. On a découvert alors une amyotrophie diffuse, prédominante au membre inférieur, surtout au niveau des masses musculaires antéro-externes. L'impotence fonctionnelle prédominait aux parties distales des membres inférieurs et supérieurs. Le réflexe achilléen n'était alors plus perçu ; la contraction idio-musculaire était normale.

Le diagnostic de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN a été émis par la mise en évidence de nodules épithélioïdes de BOECK à la biopsie musculaire.

Cette impotence progressive, avec amyotrophie, rétraction musculaire et troubles de la marche était assez évocatrice de polymyosite. Là encore, l'examen histologique fût capital.

TALBOT (1967).

Cet auteur rapporte le cas d'un homme de 55 ans, de nationalité anglaise, qui souffrait d'une impotence fonctionnelle progressive, avec asthénie et atrophie musculaire, intéressant initialement les membres inférieurs puis rapidement les membres supérieurs.

L'amyotrophie concernait essentiellement la partie proximale des muscles. Les réflexes ostéo-tendineux étaient tous perçus.

La biopsie musculaire a permis de poser le diagnostic de sarcoïdose.

GREZE et COLL. (1969).

Il s'agit d'une femme de 47 ans, qui avait constaté depuis presque 2 ans, l'apparition d'une dureté progressive des muscles de ses quatre membres. Peu de temps avant son hospitalisation,

elle avait remarqué qu'il lui était impossible de poser son talon gauche sur le sol. Les troubles s'accroissaient rapidement déterminant une boiterie, et intéressant finalement le pied droit. La mobilisation des chevilles et des poignets était difficile. A l'examen, le membre inférieur gauche était atrophié, les masses musculaires se présentaient fermes d'une façon diffuse, surtout au niveau des loges postérieures des jambes et avant-bras gauche ; les muscles n'étaient pas douloureux à la pression. La force musculaire était nettement diminuée au niveau du membre inférieur gauche.

La vitesse de sédimentation était à 7 mm à la 1⁰ heure. Il n'y avait pas de fasciculations. Les réflexes ostéo-tendineux étaient vifs et symétriques, mais les réflexes idio-musculaires n'étaient pas retrouvés sauf au niveau du biceps droit.

L'électromyogramme était en faveur d'une myosite. Le fragment musculaire examiné était très remanié, avec un oedème interstitiel infiltré d'éléments inflammatoires lympho-histiocytaires. Les fibres musculaires elles-mêmes avaient perdu leur striation normale ; seuls quelques lambeaux de fibres striées étaient encore identifiables au milieu de cet aspect inflammatoire à caractère granulomateux. L'aspect était donc très évocateur de myosite interstitielle granulomateuse sarcoïdique.

A cette atteinte musculaire, s'associait un lymphome hilaire bilatéral.

En somme, compte tenu de l'évolution, il s'agissait d'une forme pseudo-myopathique de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN où la PREDNISONE parut stabiliser l'évolution.

VITAL (1970).

Il s'agit d'une femme de 72 ans, qui présentait depuis une dizaine d'années, une asthénie musculaire très marquée, rendant la marche difficile mais surtout une difficulté à monter les escaliers. Parallèlement s'installa une amyotrophie avec une atteinte élective au niveau des muscles fessiers expliquant le déséquilibre statural retrouvé à l'examen de cette malade. En fait, il s'agissait d'une évolution relativement lente. La malade a été adressée dans un service de neuro-psychiatrie où, l'on envisagea la possibilité de sclérose en plaque.

Quelques mois plus tard, lors d'une autre hospitalisation, l'examen clinique montrait alors une amyotrophie proximale sévère et l'abolition des réflexes ostéo-tendineux et de la contraction idio-musculaire à tous les niveaux.

L'électromyogramme était bien en faveur d'une atteinte musculaire avec des potentiels surtout polyphasiques et microvoltés et des vitesses de conduction nerveuse strictement normales.

La biopsie mit en évidence des lésions granulomateuses sans cellules géantes.

VITAL (1970).

Dans cette observation, cet auteur rapporte l'histoire d'une malade de 64 ans, qui était venue en consultation pour des troubles moteurs apparus depuis 2 à 3 ans au niveau des membres inférieurs et depuis quelques temps au niveau des membres supérieurs. Elle se plaignait également d'une sensation de lourdeur des jambes, de difficultés à la marche et à monter les escaliers et dans les premiers mois de sa maladie, de tenir fermement les objets qu'elle saisissait avec ses mains.

L'examen neurologique mit en évidence un steppage bilatéral des deux membres inférieurs avec amyotrophie distale intéressant surtout la partie inférieure des 2 jambes, sans fasciculations. Au niveau des membres supérieurs, on relevait surtout une amyotrophie bilatérale symétrique des avant-bras, épargnant les mains et également sans fasciculations.

Les réflexes des membres inférieurs n'étaient que faiblement perçus, et les achilléens droit et gauche étaient abolis. La contraction idio-musculaire était absente au niveau de toute les masses musculaires.

Les tracés électromyographiques objectivaient des signes de dénervation périphérique portant à la

fois sur les muscles des membres inférieurs et des mains. L'aspect électrique évoquait plus une atteinte tronculaire qu'une atteinte centrale.

L'examen histologique a mis en évidence un aspect typique de lésions sarcoïdiques musculaires avec présence de cellules géantes.

HUBAULT et COLL. (1971).

Il s'agit d'une femme de 60 ans, qui était venue en consultation pour un déficit moteur des membres inférieurs qui s'était installé progressivement sur 3 ou 4 ans. Ce déficit important prédominait surtout au niveau de la racine des membres inférieurs installant une difficulté de la marche et une presque impossibilité de monter les escaliers. Le diagnostic de "myélite" avait été préalablement porté, et un traitement cortisonique avait considérablement amélioré ce tableau ; l'arrêt du traitement amena la réapparition rapide de la symptomatologie initiale.

A l'examen, elle présentait surtout un déficit rhizomélisque des membres inférieurs. Les réflexes rotuliens et achilléens étaient faibles, mais présents, de même que les réflexes idio-musculaires. Les réflexes cutanés plantaires se faisaient en flexion. Il n'y avait pas de troubles sensitifs.

Au niveau des membres supérieurs, le déficit était plus discret au niveau des racines des biceps avec une force musculaire légèrement abaissée.

L'électromyogramme montra un processus diffus probablement neurogène périphérique. Il n'a pas été possible de trancher entre une atteinte neurogène ou myogène.

La biopsie musculaire mit en évidence des lésions de myosite granulomateuse interstitielle, avec une altération secondaire des fibres. L'aspect des lésions et l'absence totale de nécrose ont permis d'affirmer le diagnostic de sarcoïdose musculaire.

L'amélioration de la fonction musculaire a été obtenue d'une façon rapide et spectaculaire avec la Prednisone, mais elle fût très ralentie au bout de deux mois où s'installa une cortico-dépendance, persistante après 4 ans d'évolution.

HUBAULT et COLL. (1971)

Il s'agit dans cette observation d'une femme de 62 ans qui, en quelques mois a été handicapée par une lourdeur des membres inférieurs avec parfois dérobement, fatigabilité extrême, grande difficulté à monter les escaliers. Elle se plaignait également de grandes difficultés à l'élévation des membres supérieurs la gênant dans son habillement et sa toilette. L'interrogatoire permit de découvrir qu'elle avait été traitée 6 ans plus tôt pour une sarcoïdose pulmonaire à forme réticulo-nodulaire diffuse, traitée et guérie par la cortisone.

L'examen clinique était dominé par l'intensité de l'amyotrophie des masses musculaires des cuisses et plus encore des racines des membres supérieurs avec de très gros déficits moteurs. Les réflexes ostéo-tendineux étaient abolis aux membres supérieurs, sauf le cubito-pronateur. Les réflexes achilléen et rotulien étaient présents mais faibles. Les réflexes idio-musculaires étaient abolis.

Tous les tracés électromyographiques étaient en faveur d'une atteinte myogène avec diminution de l'amplitude des potentiels, augmentation du recrutement spatial et une fréquence élevée. La biopsie du quadriceps droit mit en évidence dans l'ensemble des prélèvements la présence d'altérations inflammatoires très importantes ayant entraîné une atrophie considérable du tissu musculaire. Les lésions spécifiques de la sarcoïdose musculaire sont bien retrouvées. La thérapeutique cortisonique à long terme a eu un effet particulièrement remarquable.

LE CHEVALIER (1971).

Cet auteur rapport l'histoire d'une femme de 63 ans qui se plaignait de troubles de la marche.

Sa démarche était constituée d'une suite de claudinements amples et laborieux. Ce tableau était en fait relativement stable depuis 4 ans, sans aucune évolution ni douleurs associées. Les masses musculaires étaient indolores à la palpation et de consistance normale. Il n'y avait ni crampes ni fasciculations. Les réflexes ostéo-tendineux étaient perçus normalement de chaque côté.

L'examen neuro-musculaire minutieux confirma l'atteinte symétrique, intéressant surtout les moyens fessiers et d'une façon plus modérée les psoas et les grands fessiers. Au niveau des cuisses, seuls les tenseurs des fascia lata et les couturiers étaient affaiblis. La vitesse de sédimentation à la 1^o heure était à 7 mm.

Les tracés électromyographiques, au niveau du quadriceps montraient parfois un aspect pseudo-myogène. Au niveau des muscles jambiers antérieurs, l'aspect des tracés était plus évocateur d'une atteinte myogène ou myositique.

La biopsie musculaire apporta la preuve de l'atteinte musculaire par la sarcoïdose.

FEVE (1973).

Un homme de 66 ans a été hospitalisé en raison d'un déficit moteur avec amyotrophie. Depuis 2 années, ce malade s'était aperçu de l'installation progressive d'une fonte musculaire des quatre membres et surtout de difficulté à porter des charges lourdes et d'un certain handicap à descendre les escaliers. L'examen découvrit une amyotrophie importante, diffuse, bilatérale et symétrique portant plus particulièrement sur les loges bicipitales des membres supérieurs et quadricipitales des membres inférieurs. Quant au déficit moteur, il était bilatéral et symétrique à prédominance proximale surtout au niveau des membres inférieurs.

Les masses musculaires étaient indolores et de consistance normale à la palpation. Les réflexes ostéo-tendineux et la contraction idio-musculaire étaient normaux.

Le diagnostic de "myopathie tardive", hypothèse la plus satisfaisante, avait été envisagé.

L'électromyogramme a fait découvrir des anomalies de type musculaire au niveau des membres supérieurs et de type neurogène périphérique au niveau des membres inférieurs.

La biopsie musculaire était nettement en faveur d'une localisation musculaire de la sarcoïdose.



ETUDE CLINIQUE DES FORMES MYOPATHIQUES.

— Généralités :

C'est au total 23 cas de sarcoïdose musculaire à forme myopathique que nous avons retrouvés dans la littérature. Cette étude n'est certes pas exhaustive, de nombreux autres cas similaires n'ont pas été publiés. Ces formes restent tout de même rares, et constituent une entité clinique avec les autres manifestations cliniques de la sarcoïdose musculaire et avec les autres localisations de la maladie. Elles sont les plus récemment connues. Elles présentent un grand intérêt quant à la façon dont on aboutit au diagnostic et dans les possibilités thérapeutiques.

Avec l'aide des divers cas que nous avons retrouvés dans la littérature et en y ajoutant notre observation personnelle, nous essaierons de décrire les caractéristiques générales de ces formes pseudo-myopathiques dans leur ensemble.

Nous essaierons ensuite de voir si les formes purement musculaires, en apparence ou en réalité, sont bien différentes des formes associées. Dans ces dernières, l'atteinte musculaire et les autres localisations systémiques de la maladie, permettent le plus souvent un diagnostic assez aisé, par le biais des examens histo-pathologiques de divers organes. Par contre, les formes pures posent un grand problème d'identification que nous aborderons à la fin de notre étude.

— Circonstances étiologiques :

- Le sexe : il semble y avoir une prévalence FEMININE très nette, bien que quelques cas masculins aient été décrits. D'après notre étude, le sexe féminin est concerné à 85 % des cas. COERS l'estime à 75 %.

Cette donnée sort du cadre des statistiques générales de la maladie, à savoir :

- 45 % d'atteinte féminine (TURIAF)
- 55 % d'atteinte féminine (JAMES)
- 60 % d'atteinte féminine (MAYOCK)

- L'âge : l'âge d'apparition de la maladie, dans ces formes myopathiques semble plus tardif que pour la sarcoïdose, considérée comme maladie générale. Dans ce dernier cas, la maladie frappe électivement l'adulte jeune, en moyenne de 25 ans à 35-40 ans. Par contre, nous avons relevé dans notre étude un âge moyen de 61 ans avec surtout une fourchette comprise entre 58 à 65 ans.

Ce ne sont plus des sujets relativement jeunes des formes ganglio-pulmonaires ou musculaires à tableau myositique, mais des femmes ménopausées depuis quelques années qui sont frappées par la maladie à un âge qui, dans la majorité des cas sera compris entre 50 et 65 ans.

Pour beaucoup d'entre elles, les premières manifestations sont apparues au moment ou peu de temps après la ménopause. Cette coïncidence n'a pas manqué d'envisager une certaine influence de facteurs hormonaux. DYKEN y voit là l'intervention d'un facteur endocrinien.

- Le facteur racial : il ne semble pas y avoir une influence raciale ou climatique, du moins sur les différents cas que nous avons cités. HINTERBUCHNER rapport 2 observations de femmes de race noire. Mais peut-être ne disposons-nous pas assez de recul ou d'observations pour pouvoir apprécier ce facteur.

- Le facteur héréditaire : dans aucun des cas étudiés, parmi les antécédents des malades n'est apparue l'influence d'un facteur héréditaire ou d'un terrain familial.

- Les facteurs favorisants : la répartition de la maladie selon les âges et le sexe, pose le problème comme nous l'avons vu d'une influence hormonale. Beaucoup d'auteurs ne partagent pas l'hypothèse de DYKEN et pensent que la sarcoïdose musculaire se développe sur un muscle déjà malade. En réalité, le terrain sur lequel se développe cette forme particulière est-il indemne de toute lésion préexistante. Il est bien difficile d'y répondre, compte tenu que l'étude des antécédents n'est pas toujours très aisée et que bien souvent aucun examen musculaire ou radiographique du thorax n'ont été pratiqués dans les années précédents la scène clinique et donc qu'aucune lésion préexistante n'a pu être prouvée. Cependant la faible évolutivité de la maladie et la nécessité de lésions étendues pour une traduction clinique laissent supposer que l'évolution de la maladie est très longue. Au pire dans les formes féminines, il est permis de supposer l'intervention d'une action hormonale surajoutée au moment de la ménopause venant ainsi renforcer l'involution musculaire préexistante supposée.

- Les formes cliniques :

On distinguera successivement :

- les formes d'installation de la maladie
- les différentes formes à la phase d'état de la maladie.

- Les modes d'installation :

● PROGRESSIF.

Le plus souvent, il s'agit d'une installation progressive des troubles de la marche, attirant l'attention du malade par la difficulté à monter les escaliers, à descendre les trottoirs, à se relever de la position accroupie ; dans d'autres cas, il s'agit tout simplement d'une simple asthénie musculaire des membres inférieurs.

Il est fréquent d'observer des évolutions sur une dizaine d'années. Pour le cas de notre malade, Madame L.... les premiers symptômes s'étaient manifestés depuis presque 2 ans avant la nécessité de son hospitalisation et s'étaient traduits par une faiblesse progressive des membres inférieurs, qui semblent d'ailleurs le plus souvent concernés.

● PAR PALIERS SUCCESSIFS.

Beaucoup plus rarement, l'évolution se fait par paliers successifs entrecoupés de périodes de rémission de plusieurs mois voire années. HARVEY décrit l'histoire d'une malade où les premiers symptômes remontaient à une vingtaine d'années, et où l'on note des périodes de pseudo-guérison.

En conclusion, les premières manifestations des formes myopathiques de la sarcoïdose musculaire sont bien souvent très frustrées dans leur formes cliniques, leur durée et topographie, installant pour la plupart une maladresse, une fatigue voire une impotence des membres inférieurs. Les membres supérieurs sont souvent respectés au début. En conséquence, nous comprenons facilement qu'il puisse s'écouler plusieurs années entre le début des premiers signes cliniques et le moment où l'on pratique la biopsie musculaire.

- La phase d'état :

Le tableau clinique varie suivant le degré de l'évolution. Dans 2 observations de CROMPTON, les malades présentaient une impotence totale des 4 membres. Un examen plus précocé, comme dans beaucoup d'autres cas de la littérature, n'aurait découvert qu'un déficit moteur localisé et isolé.

– Les manifestations cliniques :

L'asthénie musculaire que l'on retrouve dans la grande majorité des cas se localise à 80 % au niveau des régions proximales des membres où le déficit moteur siège de façon élective, sauf dans les observations de KRYGER et de BRUN.

Secondairement, on assiste à une extension de cette atteinte vers les régions distales des membres avec une évolution très variable. Cette extension peut se faire en une ou plusieurs poussées, entrecoupée de périodes de pseudo-guérison.

Ces formes myopathiques ne sont donc pas douloureuses, par définition, et en opposition aux formes myositiques. Dans plus de 75 %, les masses musculaires sont indolores à la palpation. Les malades se plaignent quelquefois de paresthésies ou de sensation d'enraidissement ou de lourdeur des membres, qui dans bien des cas évoquent une participation neurogène à l'atteinte musculaire. Dans le cadre de notre observation, Madame L.... se plaignait depuis 1 an et demi de troubles des membres inférieurs, avec sensation de "pieds morts" ou dans une "carapace". Il en était de même pour les malades de VITAL, de CROMPTON et MAC'DERMOT.

– L'examen clinique :

● La consistance musculaire.

Dans la presque totalité des cas, la consistance musculaire à la palpation des masses musculaires est normale. Il n'y a pas d'aspect infiltratif ou granulomateux. Chez les malades d'HARVEY et de KRYGER, les muscles avaient cependant une consistance dure, ligneuse, fibreuse mais ceci n'est qu'exceptionnel.

● L'amyotrophie.

Si l'atrophie musculaire est d'intensité variable suivant les cas, elle est tout de même de REGLE. Nous n'avons relevé que 3 cas de sarcoïdose musculaire à forme myopathique où l'examen clinique n'a pas permis de découvrir une atrophie musculaire. Il s'agit des malades de CASTAIGNE, HINTERBUCHNER et dans notre observation personnelle. Bien souvent, la fonte musculaire n'est pas toujours aussi importante que ne pourrait le laisser suggérer le déficit moteur.

● La topographie.

L'atrophie musculaire semble localisée le plus souvent au niveau des régions PROXIMALES des membres et ce, de façon **bilatérale et symétrique**.

En fait, si la bilatéralité est de règle, l'examen clinique approfondi met souvent en évidence une très légère asymétrie.

Les membres inférieurs sont en général tous premiers concernés, avec une atteinte allant des régions proximales aux régions distales : ceci nous permet d'expliquer le mode de début de la maladie avec les très fréquents troubles de la marche.

Les membres supérieurs sont intéressés dans un second temps de l'évolution, avec une prédilection pour les épaules, les bras et avant-bras. Les mains sont souvent respectées.

Les muscles de la ceinture pelvienne, les cuisses peuvent également y participer, mais rarement au début de la maladie.

● L'examen neurologique.

Dans tous les cas, il est négatif, en dehors des anomalies des réflexes ostéo-tendineux et de la contraction idio-musculaire. Dans plus de 50 % des observations étudiées, on relève l'abolition

d'un ou de tous les réflexes ostéo-tendineux ; les réflexes achilléens, puis les rotuliens y sont là le plus souvent concernés. Il s'agit donc pour ces derniers du reflet de l'atteinte neurologique associée. Il en est de même de la contraction idio-musculaire, traduction véritable de l'atteinte musculaire.

— Le diagnostic différentiel :

Au terme de cette étude clinique, et en l'absence d'examen para-cliniques, divers diagnostics peuvent être envisagés :

- Sclérose latérale amyotrophique :

La coexistence d'un déficit moteur, et d'une atrophie musculaire progressive, comme dans le cas de la malade de MORSIER peut faire discuter la possibilité d'une dégénérescence du faisceau pyramidal. En fait ces formes cliniques sont rares.

Dans ce cas de la littérature, la nécropsie a permis de mettre en évidence une infiltration diffuse, musculaire et nerveuse, de lésions sarcoïdiques typiques.

Si ce diagnostic est envisagé, il sera rapidement remis en question devant les résultats de l'électromyogramme, et de la normalité des vitesses de conduction nerveuse.

Nous avons discuté, dans notre observation personnelle, avant les résultats des examens para-cliniques, l'éventualité d'un tel diagnostic. Cependant, le côté non péjoratif de l'évolution des formes myopathiques, chronique, progressif, entrecoupée de pseudo guérison ou de régression apparente, est bien là un argument valable de diagnostic différentiel.

- Myopathie à prédominance distale :

Cette atteinte peut faire évoquer deux affections :

- **Maladie de STEINERT**, devant une amyotrophie distale rétractile. En effet, l'atteinte des muscles de la face et la myotonie peuvent être secondaires à l'atteinte des membres. Ce diagnostic avait été évoqué dans les observations de DEVIC et FEVE. En réalité, il est rare que cette dystrophie myotonique soit vraiment discutée. Cette dernière débute généralement entre 20 et 40 ans. De plus l'absence de cataracte, de troubles des phanères et génitaux rend le diagnostic vraiment improbable. Dans le cadre de la sarcoïdose, la myotonie est en général modérée et il serait vraiment exceptionnel de retrouver un facteur héréditaire.

Enfin, l'électromyogramme objectiverait des averses myotoniques caractéristiques de la maladie de STEINERT.

- **Myopathie distale de WELANDER**, avec un tableau d'atrophie des extenseurs d'un ou plusieurs membres, avec une nette prédominance pour le côté gauche. Elle atteint des sujets souvent entre 40 et 60 ans. L'atrophie s'étend ensuite lentement vers les muscles proximaux, en respectant toutefois les racines. Il n'y a jamais de rétraction fibro-musculaire. Cette atteinte n'est qu'exceptionnellement discutée.

- Myosite ossifiante progressive de MUNCHMEYER.

Cette maladie se caractérise par une métaplasie osseuse du tissu conjonctif musculaire rendant les muscles d'une extrême fermeté. HARVEY et KRYGER ont rapporté des observations où les masses musculaires étaient indurées. Cependant, il n'y avait pas le contexte inflammatoire des myosites, et il s'agissait de sujets relativement âgés, à la différence de cette maladie qui atteint des sujets jeunes.

- Polynévrite pseudo-myopathique :

Nous retrouvons ce tableau d'emprunt dans le cadre de notre observation personnelle et dans les cas décrits par MAURICE et FEVE. L'absence de troubles sensitifs, laisse toujours une certaine réserve à ce diagnostic, bien qu'il ne soit pas toujours facile d'éliminer une participation neurogène dans cette atrophie musculaire. La confrontation des signes fonctionnels, de l'examen clinique et de l'électromyogramme doit permettre d'aboutir au diagnostic. Dans certains cas cependant, il persiste un petit doute, et seule la biopsie musculaire pourra l'éliminer.

- Polymyosite :

C'est là que l'erreur est certainement la plus fréquente surtout avec les formes chroniques. Seuls les examens complémentaires et surtout la biopsie musculaire permettent d'y voir plus clair. Dans certains cas, comme pour la malade de VITAL, une seconde biopsie est nécessaire, avec étude anatomo-pathologique sur coupes en séries des zones suspectes, afin de pouvoir mettre en évidence les lésions sarcoïdiques.

En somme, la forme "myopathique myotonique" est le plus souvent rencontrée chez la femme, avec des fréquences d'environ 60 à 70 % des cas selon les auteurs. L'âge moyen de ces malades est compris entre 55 et 65 ans. Suivant les signes associés, d'autres tableaux cliniques peuvent être discutés, comme une sclérose en plaque chez la malade de VITAL ou une dermatomyosite chez la malade de POWEL.

Mais le problème le plus fréquemment soulevé est celui de l'analogie avec la "myopathie de la ménopause" décrite par NEVIN en 1936 et dont les caractères cliniques et anatomo-pathologiques furent précisés par SHY et Mac EACHERN en 1952 sous le terme de "ménopausal muscular dystrophy". Il s'agit d'un tableau clinique de myopathie tardive, intéressant les masses musculaires des membres à leur partie proximale, dont les 1^o manifestations apparaissent en même temps ou quelques années après la ménopause. Il y a donc une grande similitude avec les formes myopathiques de la sarcoïdose.

Pour les malades de CROMPTON, de MAC'DERMOT et de VITAL, et pour bien d'autres cas encore, le diagnostic de myopathie tardive de NEVIN avait été envisagé ; seule la biopsie musculaire a pu infirmer cette hypothèse par la découverte du granulome sarcoïdien. Mais l'examen histologique d'un fragment de muscle est-il suffisant pour poser un diagnostic différentiel solide entre ces deux formes cliniquement analogues ? . Admettre l'éventualité d'une myopathie tardive de NEVIN, c'est écarter tout contexte de sarcoïdose. Aussi, COERS et CARBONE ont séparé ces formes du cadre général des polymyosites et de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN en les regroupant sous le terme de "myopathie granulomateuse". Nous essaierons de voir plus loin, dans notre dernier chapitre, s'il est vraiment intéressant de pratiquer un tel regroupement, ou si au contraire, il faut assurer un démembrement de ces formes.

— Le diagnostic positif :

Les examens complémentaires revêtent ici une importance capitale, suite aux nombreuses questions restées sans réponse dans l'étude du diagnostic différentiel, que nous avons volontairement étudié avant le diagnostic positif. Les examens para-cliniques permettent d'aboutir dans la grande majorité des cas au diagnostic de la maladie.

- L'électromyogramme :

Si la nature myogène du processus est généralement confirmée, les enregistrements électriques

ne permettent pas un diagnostic étiologique précis dans tous les cas. La constatation clinique d'un déficit musculaire bilatéral et symétrique, isolé de toutes atteintes neurologiques est déjà assez évocatrice d'une maladie purement musculaire. Dans la presque totalité des cas que nous avons retrouvés dans la littérature, les tracés étaient de type "myogène" avec une diminution des potentiels en durée et en amplitudes (potentiels polyphasiques et microvoltés) et avec des vitesses de conduction nerveuse strictement normales. Des potentiels de type "myotonie" signalés par COERS, ne sont qu'exceptionnellement enregistrés. Identiques à ceux que l'on rencontre dans les polymyosites, ils seraient assez évocateurs quand tout le reste des tracés est de type "myopathique".

L'électromyogramme peut être parfois évocateur d'une affection neurogène. C'est le cas de la malade de VITAL et de notre observation : au début de sa maladie, Madame L.... présentait un tableau clinique assez en faveur d'une polynévrite des membres inférieurs ; les tracés électromyographiques confirmaient cette hypothèse avec des signes de dénervation périphérique ; les vitesses de conduction nerveuse étaient abaissées et ce n'est que sur un petit fragment musculaire du quadriceps droit qu'une participation myogène était retrouvée.

Mais il est probable que le caractère "neurogène et myogène" de l'électromyogramme soit dû à une double atteinte, et que, suivant l'importance de cette dernière, les tracés sont évocateurs d'un processus neurogène ou musculaire.

- La biopsie musculaire :

La confirmation ou non du processus myogène par l'électromyogramme, conduit dans les 2 cas à la pratique de cet examen, véritable clé du diagnostic ; si le fragment musculaire à examiner est prélevé dans un territoire électriquement très pathogène, les lésions élémentaires de la maladie seront très facilement mises en évidence avec l'aspect caractéristique de myosite interstitielle sarcoïdodisque.

Nous retrouvons ici le stade I de la classification histologique de LAFON avec la lésion élémentaire de la sarcoïdose qui est le — Granulome Sarcoïdosique — constitué par :

- une abondance de grandes cellules épithélioïdes, groupées en amas, à noyau clair réniforme et à cytoplasme acidophile aux limites irrégulières ; ces cellules sont lâchement reliées entre elles, formant des plages aux limites floues.
- parmi ces cellules, se trouvent des cellules de grandes tailles, multi-nuclées avec une couronne incomplète de noyaux : ce sont les cellules géantes de LANGERHANS.
- à l'intérieur, ou en périphérie de cet ensemble cellulaire se trouvent des cellules lymphocytaires, mastocytaires ou éosinophiles ; une mince capsule de collagène circonscrit tout cet ensemble. De larges plages de tissu collagène, dense, sclérosé, s'organisent entre ces nodules épithélioïdes où s'entremêlent des lymphocytes. La limite entre le collagène et les éléments épithéliaux est généralement très nette.
- le centre de ces nodules peut présenter parfois une nécrose de type fibrinoïde, mais dans la majorité des cas, il n'y a ni NECROSE ni CASEIFICATION, ce qui est pathognomonique de la maladie. Les colorations au ZIEHL sont toujours négatives.
- à l'extérieur des lésions, tout à proximité, on rencontre des fibres musculaires coupées dans tous les sens. A l'intérieur, en périphérie des nodules épithélioïdes, on peut trouver des débris de fibres musculaires. Il n'y a jamais d'inflammation ou de dégénérescence du tissu musculaire avoisinant qui n'est pas au contact de ces lésions.

C H A P I T R E V .

PROBLEMES POSES PAR LES FORMES MYOPATHIQUES DE LA SARCOIDOSE MUSCULAIRE

Après l'étude générale des formes musculaires de la sarcoïdose, il apparaît que ce soit les formes myopathiques qui soulèvent le plus de discussion aussi bien dans le cadre de la maladie qu'avec d'autres atteintes musculaires. Ainsi, nous allons essayer de traiter dans ce chapitre, les principaux problèmes que nous avons rencontrés dans leur étude.

... Les formes myopathique "pures" et "associées".

Les formes myopathiques "pures" sont-elles différentes des formes "associées" ? . Isolées ou associées à une ou plusieurs localisations systémiques de la maladie, elles atteignent toutes les deux des femmes ménopausées depuis quelques années, à un âge comparable, aux alentours de 60 ans. La symptomatologie, bien que très voisine, est peut-être plus marquée dans les formes "associées", avec un début plus bruyant, et une évolution vers la phase d'état plus rapide. Les signes fonctionnels sont davantage les conséquences de l'atrophie et de la fibrose musculaire et même parfois de la participation neurogène que de l'étendue des lésions granulomateuses. C'est justement dans ces formes "associées" que l'on rencontre le plus souvent une petite participation neurogène à l'atteinte musculaire, tout comme dans notre observations personnelle qui s'apparente bien à ces formes.

Les lésions histologiques confirmant l'atteinte massive des fibres musculaires sont identiques. L'association à une neuropathie périphérique ou à une atteinte du système nerveux central avec une modification du liquide céphalo-rachidien est une éventualité qu'il faut rechercher et que l'on retrouve presque toujours dans les formes "associées" qui ont été explorées. De plus, il semble que la coexistence des lésions sarcoïdiques du muscle cardiaque serait fréquente ; POWEL signale 5 cas de sarcoïdose myocardique sur 6 cas de sarcoïdose musculaire périphérique autopsiée.

Affirmer le diagnostic de forme musculaire pure de la sarcoïdose, c'est éliminer d'une part, toute autre étiologie à ces manifestations musculaires, d'autre part admettre qu'il n'y a aucune autre localisation de la maladie et finalement reconnaître histologiquement les lésions évocatrices de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

- Eliminer toute autre étiologie :

Comme nous l'avons vu dans l'étude du diagnostic différentiel, si les différents tableaux cliniques peuvent être écartés par l'électromyogramme et surtout par la biopsie musculaire, il reste une forme de myopathie qui a déjà fait l'objet de beaucoup de controverses ; en effet il s'agit de la myopathie tardive de NEVIN qui se rapproche cliniquement et histologiquement de ces myopathies sarcoïdiques.

L'individualisation proposée par COERS en séparant polymyosites, myosites sarcoïdiques et ces formes isolées ou en apparence comme telle dites "myopathies granulomateuses" apparaît assez fragile. La distinction repose sur des particularités histologiques qui ne sont pas spécifiques.

- Eliminer toute autre localisation de la maladie :

Si cliniquement, la localisation musculaire est dite "exclusive", il est bien difficile de l'affirmer sur le plan organique. CROMPTON et MAC'DERMOT ont rapporté 2 cas où l'autopsie a permis de déceler des lésions sarcoïdiques typiques dans la rate, les lymphatiques les poumons et les os ainsi que dans les muscles sains en apparence, alors que jusque là, toutes ces lésions étaient restées cliniquement muettes. On ne connaît qu'un seul cas à forme exclusivement musculaire, qui a été décrit par NEVIN.

En somme, la preuve anatomique de forme musculaire pure ne peut pas être apportée avec certitude. Il est d'autant plus difficile de parler de myopathie granulomateuse sans avoir exploré histologiquement ces sujets, d'une façon complète afin de déceler des localisations cliniquement muettes. En pratique, cela n'est pas réalisable, d'où le doute qui persiste.

- Reconnaître histologiquement les lésions évocatrices :

La lésion de base est le granulome sarcoïdique, mais qui n'est pas pathognomonique de la maladie. Des aspects similaires ou très voisins de cette lésion histologique fondamentale peuvent se rencontrer dans diverses maladies :

- Tuberculose non caséifiante
- Lymphogranulomatose maligne
- Brucellose, lèpre, syphilis tertiaire
- Béryllose
- Histoplasmose, leishmaniose lupoïde
- Maladie du collagène (selon ADAMS)

En fait, ces différentes maladies sont rares et le contexte clinique est bien différent de la sarcoïdose. Le granulome épithélio-giganto-folliculaire est donc bien l'image la plus évocatrice de la maladie.

A l'image de cette progression vers le diagnostic, il nous apparaît difficile de parler de formes myopathiques isolées de façon certaine. Si elles apparaissent cliniquement purement musculaire, elles sont toujours associées à d'autres localisations de la sarcoïdose, et les nombreuses observations de la littérature nous le prouvent. On pourrait donc envisager qu'il existe des formes isolées ou d'apparence isolées, qui seraient de formes de sarcoïdose latente ou faiblement évolutive et des formes associées représentant une maladie évolutive, chronique, ancienne.

Cette estimation se retrouve au niveau des lésions musculaires, mais surtout sur l'efficacité des corticoïdes ; en effet, ces derniers semblent plus efficaces à court et à long terme sur les formes isolées, alors que leur effet est souvent décevant dans les formes associées où l'amélioration plafonne rapidement et où se développe une cortico-dépendance.

Il nous est tout de même bien difficile de répondre si les formes isolées sont bien différentes des formes associées, mais à l'aide de leur potentiel évolutif différent sous traitement, on peut penser qu'elles représentent un autre stade évolutif, dans le cadre général de la sarcoïdose.

... Place des formes myopathiques dans les formes musculaires.

Si les formes myopathiques intéressent essentiellement des femmes aux alentours de 60 ans, les autres formes musculaires cliniquement parlantes sont l'apanage des sujets jeunes, hommes ou femmes, au stade initial ou précoce de la maladie. Les localisations systémiques sont en principe visiblement associées et l'atteinte musculaire est facilement décelable soit par ses manifestations

cliniques (myosite aiguë, forme nodulaire) soit par le bilan paraclinique complet dans le cadre de la maladie. Il apparaît donc contrairement aux formes myopathiques que les autres formes musculaires sont très rapidement traitées. Les dérivés des corticoïdes ont une action remarquable, probablement du fait que les lésions histologiques sont minimales et que les foyers de nécrose des fibres musculaires sont peu nombreux, absents, au stade de la myosite interstitielle.

... **Forme myopathique isolée et maladie de NEVIN.**

Avant la biopsie musculaire, les formes myopathiques pures peuvent faire discuter différentes atteintes musculaires, principalement les polymyosites et la myopathie de la ménopause :

- souvent le diagnostic de polymyosite est envisagé, d'autant plus que l'absence de douleurs ne peut être un argument favorable pour l'une ou l'autre de ces affections. Ni le tableau clinique, ni l'électromyogramme ne permettent la distinction dans certains cas. Seule la biopsie musculaire est susceptible de conduire au diagnostic.
- la myopathie tardive progressive de NEVIN pose de sérieux problèmes diagnostiques cliniques si l'on conserve en tant que telle cette entité. En effet pour ces auteurs, NEVIN ou SHY et Mac EACHERN, il s'agit d'une affection clinique d'allure myopathique portant sur des muscles proximaux, se manifestant tardivement au voisinage de la ménopause et corticostéroïd-sensible. Il apparaît donc que cliniquement ce tableau est très voisin de celui des formes myopathiques pures de la sarcoïdose. A tel point que dans certains cas où le diagnostic de maladie de la ménopause est posé, la biopsie musculaire affirme la présence de nodules sarcoïdiques.

COERS et CARBONE ont séparé toutes les formes myopathiques de la ménopause corticostéroïd-sensibles du cadre général de la ménopause et de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN en les regroupant sous le terme de myopathie granulomateuse. Mais les formes myopathiques de la sarcoïdose peuvent très bien participer au démembrement de cette individualisation. Et finalement, face à une myopathie granulomateuse quel peut bien être l'intérêt d'établir avec précision son identité ?

C'est ce que nous allons essayer de découvrir.

- Sur le plan clinique :

Est-il intéressant, face à une myopathie granulomateuse de rechercher des localisations systémiques relevant de la sarcoïdose, d'autant plus que la preuve anatomique de l'existence des formes musculaires pures est difficile à apporter ? dans 3 cas seulement, CROMPTON et NEVIN ont pu apporter la preuve d'une forme musculaire sans sarcoïdose cliniquement décelable. On conçoit donc dans cette hypothèse, que dans la grande majorité des cas, il doit être assez aisé de démembrer ces formes granulomateuses, par le biais d'un inventaire histologique complet, et de trouver l'étiologie sarcoïdique à ces atteintes musculaires. Pratiquement, cela n'est cependant pas toujours réalisable.

- Sur le plan anatomo-pathologique :

L'aspect anatomique de la maladie de NEVIN est très voisin des lésions retrouvées dans les myopathies sarcoïdiques, à savoir :

- nécrose de fibres musculaires en foyers segmentaires, dans un parenchyme sain.
- absence de phénomènes inflammatoires avec un tissu interstitiel normal les vaisseaux et les nerfs sont normaux.
- phénomènes macrophagiques dans les foyers nécrotiques.

Cependant, un point particulier semble distinguer tout de même cette maladie. Il s'agit de phénomènes de **régénération** musculaire qui sont si nets qu'ils la distinguent assez facilement des affections réellement dystrophiques et malformatives d'où le terme plus approprié de dystrophie musculaire tardive. A la différence de la maladie de NEVIN, DENNY BROWN montra que la fibre myopathique semblait avoir perdu toute possibilité de réparation. Cette distinction histologique n'est cependant pas aussi nette que l'on ne pourrait l'imaginer. BERGOUIGNAN en 1950 a trouvé, dans l'étude générale sur les polymyosites chroniques, tous les intermédiaires histologiques entre les lésions de la maladie de NEVIN et celle des myopathies.

La présence ou l'absence de phénomènes interstitiels ne peut pas constituer un argument valable pour séparer sur le plan nosologique la maladie de NEVIN des myopathies sarcoïdiques. Il apparaît donc que, pas plus sur le plan histologique que sur le plan clinique, les limites ne sont pas bien tranchées et c'est pourquoi que la plupart des auteurs admettent que la maladie de NEVIN est une forme anatomo-clinique de polymyosite chronique.

A l'opposé, le granulome sarcoïdien n'est pas une lésion vraiment spécifique. Ce granulome fut retrouvé par COERS dans les muscles de sujets porteurs d'érythème noueux. Le même auteur a vu également des figures de nécrose centrale de la fibre musculaire avec constitution en son centre d'un granulome, ce qui ne serait pas tellement en accord avec l'idée généralement reçue, que dans la sarcoïdose musculaire, le granulome n'altère la fibre musculaire que par contiguité, en se développant dans le tissu interstitiel.

- Sur le plan de l'évolution et du traitement :

L'inventaire clinique et anatomopathologique, comme nous venons de le voir, ne nous permet pas d'attacher avec précision, l'étiologie sarcoïdique ou dystrophique post-ménopausique à certaines formes de myopathies tardives dites granulomateuses. Cependant, existe-t-il un intérêt fondamental à démembrer ces formes quant au problème de la conduite à tenir qui finalement, est notre principale préoccupation.

L'évolution spontanée dans les deux cas est marquée par une aggravation progressive, continue ou entrecoupée de périodes de rémission, s'étalant ainsi sur des mois ou années. Les troubles de la déglutition et de la phonation dominent souvent le tableau évolutif de la maladie de NEVIN. Dans les deux cas cependant, une amyotrophie sévère s'installera avec un déficit moteur important avec un stade final de quadriplégie, de grabatisme et finalement de décès par complications infectieuses, décompensation cardiaque.

L'idée princeps de COERS était de regrouper toutes les myopathies cortico-sensibles de la ménopause. Mais en est-ce vraiment le cas pour ces deux formes ?

La myopathie de NEVIN bénéficie du succès thérapeutique de la corticothérapie dans une certaine limite, ce qui a permis à certains auteurs de la rapprocher du cadre des polymyosites. En principe, l'amélioration clinique se produit très rapidement avec une récupération de la force musculaire, amélioration des signes électromyographiques contrôlée sur plusieurs malades par DECARLO. De même, BALCHUM a étudié l'action thérapeutique sur des biopsies musculaires répétées : après 50 jours de traitement, il n'y avait plus de zone de dégénérescence. Cependant, le traitement doit être continu, son arrêt amenant inéluctablement la rechute de la maladie en quelques jours. Les malades sont corticodépendants tout comme les diabétiques sont insulino-dépendants.

Les myopathies sarcoïdiques, quant à leur traitement à base de dérivés cortisoniques, soulèvent pas mal de controverses dans la littérature pour beaucoup d'auteurs. Il semble que seule la corticothérapie puisse avoir une certaine efficacité, à des degrés divers, mais il est bien délicat d'avancer

avec certitude qu'elle doit être employée dans tous les cas, d'autant plus qu'il s'agit souvent d'une maladie à évolution longue et que la corticothérapie à long terme va entraîner des effets secondaires désagréables qui lui sont propres. DOUGLAS, dans une étude sur 23 cas de "myopathie chronique" a obtenu une efficacité thérapeutique certaine pour 14 d'entre eux. Dans l'ensemble des cas que nous avons étudiés, le bénéfice de la cortisone se retrouve dans environ 50 % des cas avec une amélioration spectaculaire et une récupération importante de la fonction musculaire, du moins au début.

Dans 50 % des cas environ, la corticothérapie se présente donc inefficace, soit au début, soit à long terme et même peut aggraver le tableau clinique comme chez la malade de BONDUELLE.

Peut-être retrouvons nous là la distinction du potentiel évolutif entre les formes pures et associées, dont nous avons parlé précédemment où la corticothérapie se montrerait beaucoup moins efficace sur les lésions évolutives, diffuses et importantes des formes associées.

Dans l'étude des formes musculaires de la sarcoïdose en général, c'est dans les formes nodulaires pures, en phase de début de la maladie que le traitement cortisonique se montre le meilleur.

On peut donc envisager que le pronostic est fonction d'une part de l'ancienneté de la maladie, les résultats thérapeutiques étant d'autant plus brillants que le traitement a été mis en oeuvre plus précocement avant la constitution des lésions destructrices des fibres musculaires, d'autre part, du potentiel évolutif de la maladie, pour les mêmes raisons que précédemment et finalement de l'atteinte neurologique associée que l'on rencontre plus volontiers dans les formes encadrées. Le plus souvent, la corticothérapie est bénéfique en début de traitement, sur une période de 6 mois à 1 an, mais secondairement la maladie reprend son cours. On se pose alors le problème d'une corticorésistance ou dépendance ou d'une inefficacité thérapeutique sur la fibre musculaire. Mais la cortisone peut bien être responsable de certaines altérations musculaires ! d'où la réserve adoptée par certains auteurs à instaurer une telle thérapeutique au long cours et à des doses importantes que dans les formes cliniques importantes avec des lésions histologiques très avancées et une évolution rapide.



CONCLUSIONS

Les formes musculaires de la sarcoïdose sont connues depuis longtemps, mais elles sont toujours d'actualité et présentent un intérêt sans cesse croissant.

Les formes amyotrophiques sont celles qui posent le plus de problèmes aux cliniciens et aux anatomo-pathologistes. Elles surviennent généralement chez des femmes de 50 à 60 ans. En l'absence d'autres localisations décelables de la maladie, ces formes musculaires pures ou dites "pseudo-myopathiques" posent un problème d'ordre nosologique très complexe à résoudre avec les myopathies granulomateuses où ni la clinique, ni l'examen histologique ne permettent parfois de les distinguer. Ces formes isolées s'opposent aux autres manifestations musculaires de la sarcoïdose. Les myosites aiguës ou sub-aiguës intéressent des sujets jeunes, hommes ou femmes, présentant une sarcoïdose au début. Leur traduction histologique est bien connue. La corticothérapie a un effet particulièrement remarquable.

Les localisations systémiques de la sarcoïdose sont pratiquement toujours associées aux formes musculaires et dans la mesure où la biopsie n'a pas fait sa preuve, il convient de dresser un inventaire histologique complet des autres localisations éventuelles, cliniquement latentes, de la maladie. C'est pour cette raison qu'il semble déjà intéressant de démembrer le lot des myopathies granulomateuses. En effet, cela aura également une incidence toute particulière sur la mise en route du traitement. Si la myopathie tardive de NEVIN justifie d'une thérapeutique cortisonique, il n'en est pas toujours de même pour les myopathies sarcoïdiques qui font l'objet de beaucoup de discussions. L'amélioration bien souvent que trop passagère, le risque d'une corticothérapie au long cours tant sur le plan général que sur la fibre musculaire, l'absence de contrôle histologique répétés font que beaucoup d'auteurs préfèrent réserver cette thérapeutique aux formes graves et rapidement évolutives, et que dans tous les cas, elle devra être administrée avec beaucoup de prudence, sous contrôle clinique et si possible histologique régulier.

Le Président de la Thèse :

J. PASQUIER

Vu et Permis d'Imprimer

LYON, le 26 Août 1977

Vu, le Directeur de
l'U.E.R. GRANGE-BLANCHE,

B. SALLE

Le Président de l'Université Claude Bernard
Président du Comité de Coordination
des Etudes Médicales,

D. GERMAIN

B I B L I O G R A P H I E

1 - AMMITZBOLL E.

A case of Boeck's sarcoïd with isolated localisation in the musculature.
Acta Rhumat. Scand., 1956, 2, p. 1-10

2 - ANDRE M.J., RADERMECKER M.A. et Van BOGAERT L.

Une forme myopathique de la lymphogranulomatose bénigne (Besnier-Boeck-Schaumann).
Acta Neurol. Psych. Belgica, 1961, 61, p. 893-905

3 - ARNE L., VITAL C., VALLAT J-M. et BARAT M.

Formes neuro-musculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
Bordeaux Méd., 1976, 9, 14, 1125-1132

4 - BAMMER H.

Ein Fall von Sarkoid der Skelett Muskulature unter dem Bilde einer progressiven Muskeldystrophie.
Nervenarzt, 1958, 29, p. 422-425.

5 - BAUER H.J. et LOEFGREN S.

International Study of pulmonary sarcoidosis.
Acta Med. Scand., 1964, 176 (suppl. 425), p. 103

6 - BERGOUIGNAN M. et ARNE L.

Localisation musculaire au cours de la sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann -
A propos de deux observations -
Toulouse Méd., 1964, 1, p. 63-70

7 - BERTHELOT A.

Formes musculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
Thèse Méd. PARIS, 1960

8 - BESNIER E.

Lupus pernio de la face. Synovites fongueuses (scrofulo-tuberculeuses) symétriques des extrémités supérieures.
Ann. Derm. et Syph., 1899, 10, p. 33

9 - BLOCH B.

Zur Frage des Boeckschen lupoids.
Arch. Dermat. u. Syph., 1914, 119, p. 133-137

10 - BOECK C.

Multiple benign sarkoid of the skin.

J. of cutaneous and genito-urinary diseases, 1899, 17, 12, p. 543-550.

11 - BONDUELLE M., ECOFFET M. et ZALZAL P.

Sarcoïdose musculaire.

A propos d'un cas à détermination musculaire exclusive à forme de polymyosite chronique.

Ann. Méd. intern., 1971, 122, 1, 113-118

12 - BROCARD H. et MEYER A.

Le diagnostic radiologique de la sarcoïdose.

Bull. Soc. Méd. Hôp. PARIS, 1964, 115, 7, p. 569-581

13 - BRUN J., REVOL A., PERRIN-FAYOLLE M. et QUENEAU P.

Sarcoïdose et perturbations neuro-endocriniennes.

Poumon et Coeur, 1967, 23, 5, p. 539-565.

14 - BRUN A.

Chronic polymyositis on the basis of sarcoidosis

Acta Psych. Scand., 1961, 36, p. 515

15 - CAMBIER J., LHUILLIER M., LE BIGOT P., WEISS A.M. et HENIN D.

Névralgie migratrice, symptôme révélateur d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Ann. Méd. intern., 1974, 125, 6-7, p. 587-592

16 - CASTAIGNE P., CAMBIER J., ESCOUROLLE R., BRUNET P.

Sarcoïdose à forme pseudo-myopathique.

Rev. Neurol., 1965, 113, p. 43-45

17 - CHAPMAN J.S.

Epidemiology of sarcoidosis in the United States

Acta Med. Scand., 1964, 176, suppl. 425, p. 146

18 - CHRETIEN J.

La sarcoïdose est-elle une entité nosologique ?

Rev. Med. Suisse Romande, 1972, 92, p. 295-317.

19 - CHRETIEN J.

La sarcoïdose ; Bases anatomo-pathologiques.

Conception nosologique et pathogéniques.

Rev. Prat., 1969, 19, p. 3530-3546

20 - CIVATTE J.

Sarcoïdose et infiltrats tuberculoïdes.
Ann. Derm. et syph., 1963, 90, 1, p. 5-28

21 - COERS C. et CARBONE F.

La myopathie granulomateuse.
Acta Neurol. Belg., 1966, 66, p. 353-381

22 - COERS C., DURAND J., MALMENDIER C. et WITTEK M.

Un cas de sarcoïdose avec insuffisance rénale et atteinte musculaire généralisée.
Acta Clin. Belg., 1956, 11, p. 348-364.

23 - CROMPTON M.R. et Mac DERMOT V.

Sarcoidosis associated with progressive muscular wasting and weakness.
BRAIN, 1961, 84, p. 62-64

24 - DEBRAY C., DARNAUD C., VOISIN R., MARTIN E. et MOREAU G.

Les localisations sur le tube digestif de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann
Arch. Fr. Mal. App. Digestif, 1967, 56, 4, p. 253-273

25 - DE MORSIER G., MAURICE P. et MARTIN F.

Besnier-Boeck diffus des muscles et lésions du système nerveux central.
(2 observations anatomo-cliniques)
Acta Neurol. et Psych. Belg., 1954, 54, 1, p. 34-51

26 - DEVIC M., MASSON R. et BONNEFOY.

A propos d'une observation de myosite à nodules de Besnier-Boeck.
Rev. Neurol., 1955, 92, p. 563-567

27 - DOUGLAS A.C., MACLEOD J.G. et MATTEWS J.D.

Symptomatic sarcoidosis of skeletal muscle.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 1973, 36, 6, p. 1034/40

28 - DUMAS R., BADY B. et TOMMASI M.

Problèmes posés par les formes amyotrophiques de la sarcoïdose (les localisations musculaires de la sarcoïdose).
LYON Méd., 1971, 225, 10, p. 975-981

29 - DYKEN P.R.

Sarcoidosis of skeletal muscle. A case report and review of the literature.
Neurology, 1962, 12, p. 643-651.

- 30 - FEVE J.R., BIGORGNE J.C., TRUELLE J.L., DELOBEL R.,
BERNAT M. et PENNEAU D.

Formes neuro-musculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
Arch. Méd. Ouest, 1973, 5, 9, p. 787-812

- 31 - GARCIN R. et LAPRESLE J.

Sur un cas de sarcoïdose musculaire ayant simulé une polymyosite.
Rev. Neurol., 1958, 99, p. 322-329

- 32 - GARCIN R., LAPRESLE J., GRUNER J. et SCHERRER J.

Les polymyosites.
Rev. Neurol., 1955, 92, p. 465-510

- 33 - GARDNER-THORPE C.

Muscle weakness due to sarcoid myopathy.
Six case reports and an evaluation of steroid. therapy.
Neurology, 1972, 22, 9, p. 917-928

- 34 - GREZE A., BOQUET J., CAUVIN M. et FONDIMARE A.

Les atteintes musculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
A propos d'une forme pseudo-myopathique.
Ouest Méd., 1969, 22, 21, p. 1473-1477

- 35 - GROSLAMBERT R., CHATEAU R., MARTIN H. et GRAS F.

Myopathie tardive à nodules granulomateux, présumée d'étiologie sarcoïdique.
Lyon Méd., 1971, 225, 10, p. 983-987

- 36 - HARREL G.T.

Generalized sarcoidosis of Boeck a clinical review of eleven cases with studies
of the blood and the etiologic factors.
Arch. Intern. Med., 1940, 65, p. 1003-1034

- 37 - HARREL G.T. et FISHER S.

Blood chemical changes in Boeck's sarcoid with particular reference to protein,
calcium and phosphatase values.
J. Clin. Invest., 1939, 18, p. 687

- 38 - HARVEY J.C.

A myopathy of Boeck's sarcoïd.
Amer. J. Med., 1959, 26, 3, p. 356-363

- 39 - HEWLET R.H. et BROWNELL B.

Granulomatous myopathy : its relation ship to sarcoidosis and polymyositis.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 1975, 38, 11, p. 1090-1099

40 - HINTERBUCHNER C.N. et HINTERBUCHNER L.C.

Myopathic syndrome in muscular sarcoidosis.
BRAIN, 1964, 87, p. 355-366

41 - HUBAULT A., AMOUROUX J. et ATRA E.

Les formes pseudo-myopathiques de la sarcoïdose.
Rev. Rhum., 1971, 38, 10, p. 615-622

42 - HUBAULT A., AMOUROUX J. et ATRA E.

Les atteintes musculaires de la sarcoïdose.
Praxis, 1972, 61, p. 853-860

43 - HUTCHINSON J.A.

Case of Mortimers malady (lupus vulgaris multiplex non-ulcerans et non-serpiginosus).
Arch. Surg. (LONDON), 1898, 9, p. 307

44 - ISRAEL H.L. et SONES M.

Selection of biopsy procedures for sarcoidosis diagnosis.
Arch. Intern. Med., 1964, 113, p. 255-260

45 - JAMES D.G., SILTZBACH L.E., SHARMA O.P. et CARSTAIRS L.S.

A tale of two cities. A comparison of sarcoidosis in LONDON and NEW YORK.
Arch. Intern. Med., 1969, 123, p. 187

46 - JUNGLING O.

Über osteitis tuberculosa multiplex cystoides.
Beitr. Klin. Clin., 1928, 143, p. 401

47 - KRABBE K.H.

Muscular localization of benign lymphogranulomatosis.
Acta Med. Scand., 1949, 136, suppl. 234, p. 193-198

48 - KRYGER G. et RONNOV-JESSEN V.

Myopathy in Boeck's sarcoïd.
Acta Rhumat. Scand., 1959, 5, p. 314-322

49 - LAFON R., PAGES P. et Coll.

Localisations musculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. A propos de trois observations.
Rev. Neurol., 1955, 92, p. 557-563

50 - LAHODA F.

Differentialdiagnose der Skelettmuskelerkrankungen.
Münch. Med. Wschr., 1973, 115, 23, p. 1089-1097

51 - LARCAN A., GUERCI O., FLOQUET J. et BEY P.

Sarcoïdose musculaire isolée à forme tumorale.
Ann. Med. intern., 1971, 122, 1, p. 119-120

52 - LE CHEVALLIER P.L., VALAT J.P. et Coll.

A propos des formes dites "musculaires" de la sarcoïdose.
Rev. Rhum., 1971, 38, 10, p. 599-613

53 - LICHAREW W.

Moskauer venerologische und dermatologische Geseelschaft
Dermat. Zentral. Bl., 1908, 11, p. 253-254

54 - LOEFGREN S.

Primary Pulmonary Sarcoidosis.
Acta Med. Scand., 1953, 145, 6, p. 424

55 - LOEFGREN S.

Aspects actuels de l'épidémiologie de la sarcoido
Poumon et Cœur, 1967, 23, 5, p. 605-607

56 - LONGCOPE W.T. et PIERSON J.W.

Boeck's sarcoïd (sarcoidosis)
Bull. John Hopkins Hosp., 1937, 60, p. 223-296

57 - Mac CONKEY B.

Muscular dystrophy in sarcoidosis.
Arch. Intern. Med., 1958, 102, p. 443-446

58 - MAURICE P.A.

La biopsie musculaire dans le diagnostic de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
Helv. Med. Acta, 1954, 21, p. 445-449

59 - MAURICE P.A.

La participation de la musculature à la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
Etude anatomo-clinique portant sur 13 cas.
Helv. Med. acta, 1955, 22, p. 16-42

60 - MAYOCK R.L., BERTRAND P., MORISSON C.E. et SCOTT J.H.

Manifestations of sarcoidosis ; analysis of 145 patients with a review of nine series
selected from the litterature.
Amer. J. Med., 1963, 35, p. 67-89

61 - MUCHA V. et ORZECZOWSKY.

Ein fall von tuberkulöser Dermatomyositis (Type Boeck).
Wien. Klin. Woch., 1919, 32, p. 25-30

62 - MYERS G.B., GOTTLIEB A.M., MATTAM P.E., EKLING G.M. et CHASON J.L.

Joint and skeletal muscle manifestations in sarcoidosis
Amer. J. Med., 1952, 12, 2, p. 161-169

63 - NEVIN S.

Two cases muscular degeneration occurring in late adult life with a review of the recorded cases late progressive muscular dystrophy (late progressive myopathy).
Quart. J. Med., 1936, 5, p. 51-68

64 - NEVIN S.

Value of muscle biopsy.
Proc. roy. Soc. Med., 1960, 53, p. 828-832

65 - NEVIN S.

Les polymyosites.
Rev. Prat., 1964, 14, 5, p. 513-526

66 - OUDET P., ROEGEL E. et MIECH G.

Formes atypiques de la sarcoïdose pulmonaire.
Rev. Prat., 1968, 18, 3, p. 335-343

67 - PAUTRIER L.M.

Les lésions musculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
Ann. Derm. et syph., 1939, 10, 1, p. 87-103

68 - PAUTRIER L.M.

Une nouvelle grande réticulo-endothéliose : La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.
Masson Edit., PARIS, 1940, 1 vol.

69 - POWELL L.W.

Sarcoidosis of skeletal muscle.
Amer. J. Clin. Path., 1953, 23, p. 881-889

70 - SHY D.M. et Mac EACHERN D.

The clinical features and reponse to cortisone of menopausal muscular dystrophy.
J. Neurol. Neurosurg. psych., 1951, 14, p. 101-107

71 - SILTZBACH L.E.

Significance and Interpretation of the Kveim Reaction.
Acta Med. Scand., 1924, suppl, 425, p. 74-79

72 - SILVERSTEIN A. et SILTZBACH L.E.

Muscle involvement in sarcoidosis-asymptomatic myositis and myopathy.
Arch. Neurol., 1969, 21, p. 235-241

73 - SNORASSON E.

Myositis fibrosa progressiva in patient with lymphogranulomatis benigna of Boeck.
Nord. Med., 1947, 36, p. 2424-2426

74 - SUNDELIN F.

Tumeurs multiples disséminées dans les muscles des extrémités et rappelant la tuberculose par leur structure histologique.
Acta Med. Scand., 1925, 62, p. 442-460

75 - TALBOT P.S.

Sarcoid Myopathy.
Brit. Med. J., 1967, 4, p. 465-466

76 - TENESSON M.

Lupus pernio.
Bull. Soc. Derm. et syph., 1892, p. 3417

77 - TURIAF J. et BRUN J.

Classifications et aspects anatomo-cliniques des formes fondamentales de la sarcoïdose médiastino-pulmonaire.
Bull. Soc. Med. Hôp. PARIS, 1955, 25-26, p. 987

78 - TURIAF J., MARLAND P. et REY J.

Les troubles du métabolisme phospho-calcique dans la sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann
Bull. Soc. med. Hôp. PARIS, 1961, 77, p. 971

79 - TURIAF J., BASSET G., MARLAND P. et GEORGES R.

Les images rondes opaques et homogènes d'aspects cancéreux métastatique de la sarcoïdose pulmonaire.
Bull. Soc. Med. Hôp. PARIS, 1964, 114, 8, p. 683-94

80 - TURIAF J. et BATTESTI J.P.

La sarcoïdose d'après l'étude de 350 cas inventoriés depuis 15 ans dans un service de pneumologie.
Rev. Tuberc. et Pneumol., 1971, 35, 6, p. 569-599

81 - TURIAF J. et BATTESTI J.P.

Traitement de la sarcoïdose par les dérivés de la cortisone.
Praxis, 1972, 61, p. 647-654.

82 - TURIAF J., BATTESTI J.P. et LEHNER J.P.

La sarcoïdose de l'enfant.

Nouv. Press. Med., 1974, 3, p. 1351-1354

83 - TURIAF J., BATTESTI J.P. et BASSET F.

Sarcoïdoses musculaires hypertrophiques et nodulaires.

Ann. Med. intern., 1975, 126, 6-7, p. 503-508

84 - VITAL C., VALLAT J.M., BERGOUIGNAN M., ARNE L. et MARTIN-BRUNO F.

Les localisations musculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

A propos de six observations.

Bordeaux Med., 1970, 4, 9, p. 925-946

85 - WARBURG M.

Un cas de contracture musculaire symétrique due à la sarcoïdose.

J. of Neuropath. and Exper. Neurol., 1955, p. 313-316

86 - WALLACE S.L., LATES R. et RAGAN C.

Diagnostic significance of the muscle biopsy.

Amer. J. Med., 1958, 25, p. 600-610

87 - WALLACE S.L., LATTES R., MALIA J.P. et RAGAN G.

Muscle involvement in Boeck's sarcoid.

Ann. intern. Med., 1958, 48, p. 497

88 - WEST B.C.

Diagnosis of sarcoidosis.

Ann. intern. Med., 1977, 86, 2, p. 241-242.



T A B L E D E S M A T I E R E S

<u>CHAPITRE I</u>	: HISTORIQUE	1
<u>CHAPITRE II</u>	: ETUDE DE LA SARCOIDOSE EN GENERAL	4
<u>CHAPITRE III</u>	: OBSERVATION PERSONNELLE	19
<u>CHAPITRE IV</u>	: LES FORMES MUSCULAIRES DE LA SARCOIDOSE	32
	● Formes inapparentes	34
	● Formes nodulaires	36
	● Tableau myositique	39
	● Tableau myopathique	47
<u>CHAPITRE V</u>	: PROBLEMES POSES PAR LES FORMES MYOPATHIQUES	62
<u>CONCLUSIONS</u>		67
<u>BIBLIOGRAPHIE</u>		68



